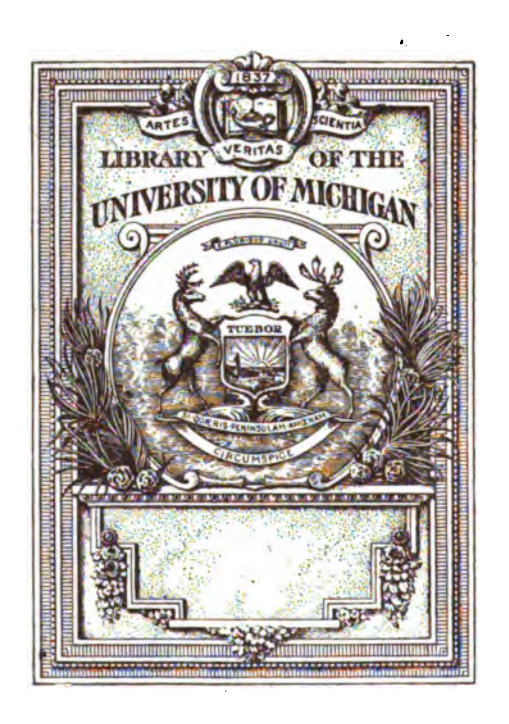
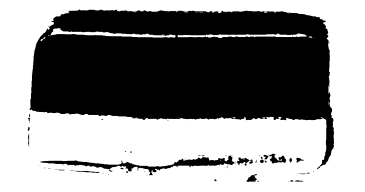








AUS DER DERMATOLOGISCHEN UNIVERSITÄTSKLINIK IN BERN.

HISTOLOGISCHE UND KLINISCHE UNTERSUCHUNGEN ÜBER ICHTHYOSIS

UND ICHTHYOSISÄHNLICHE KRANKHEITEN.

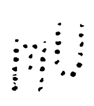
VON

Dr. A. GASSMANN,
PRIVAT-DOZENT AN DER UNIVERSITÄT BASEL.

ERGÄNZUNGSHEFT ZUM „ARCHIV FÜR DERMATOLOGIE U. SYPHILIS".



WIEN UND LEIPZIG.
WILHELM BRAUMÜLLER
K. U. K. HOF- UND UNIVERSITÄTS-BUCHHÄNDLER
1904.



AUS DER DERMATOLOGISCHEN UNIVERSITÄTSKLINIK IN BERN.

HISTOLOGISCHE UND KLINISCHE UNTERSUCHUNGEN ÜBER ICHTHYOSIS UND ICHTHYOSISÄHNLICHE KRANKHEITEN.

VON

Dr. A. GASSMANN,

PRIVAT-DOZENT AN DER UNIVERSITÄT BASEL.

ERGÄNZUNGSHEFT ZUM „ARCHIV FÜR DERMATOLOGIE U. SYPHILIS“.



WIEN UND LEIPZIG.
WILHELM BRAUMÜLLER
K. U. K. HOF- UND UNIVERSITÄTS-BUCHHÄNDLER.
1904.

Vorbemerkung.

Die vorliegende Arbeit wurde von mir bereits im Jahre 1897 begonnen. Sie ging aus vom genaueren Studium eines Falles von keratotischem hystriciformem Naevus, der unten (pag. 55) eingehend geschildert ist und den ich schon kurz mitgetheilt habe [bei Blaschko (470)]. Zum Vergleich wurden dann eigentliche Ichthyosisfälle untersucht; weitere interessante Fälle von Keratosen kamen dazu, und so wuchs das Material allmählich so an, daß es zu einer eingehenden histologischen Durcharbeitung der Ichthyosis und der dieser nahestehenden Krankheiten geradezu aufforderte. Auf diese Weise ist der erste Teil der Arbeit entstanden, welcher umfaßt:

A. Histologie der Ichthyosis.

a) Eigene histologische Untersuchungen.

b) Eine auf diese und auf die Literatur sich stützende historische und kritische Darstellung der Ichthyosis-Histologie.

B. Histologie der Naevi keratotici.

a) Eigene Befunde.

b) Historisch-kritische Darstellung der Histologie.

Meinem hochverehrten Lehrer und ehemaligen Chef, Hrn. Prof. Jadassohn, bin ich besonders zu Dank verpflichtet für die tatkräftige Unterstützung bei den histologischen Untersuchungen.

Bei dem Studium der umfangreichen einschlägigen Literatur wurde es mir aber immer klarer, daß auch die Klinik

der beiden obigen Krankheitsgruppen einer erneuten Darstellung dringend bedürfe. Ich habe deshalb seit meinem Abgang von der Berner Klinik an verschiedenen Orten die Literatur gesammelt, das Wesentlichste aus den mir zugänglichen Schriften mit den eigenen, teils in Bern teils anderwärts gemachten Krankenbeobachtungen verglichen, und aus diesen Studien ist der II. Teil der Arbeit entstanden, der wieder zerfällt in

A. Klinisches über die Ichthyosis vulgaris und ihre Beziehungen zu ichthyosiformen Affektionen.

B. Klinisches über die Horn-Naevi und ihre Beziehungen zur Ichthyosis.

Ein nicht unwesentliches Ergebnis der Sichtungsarbeit stellt endlich das Literaturverzeichnis dar.

A. Ichthyosis.

a) Histologische Kasuistik der Ichthyosis.

Die Histologie der Ichthyosis bedarf einer erneuten Bearbeitung. Eine solche wird jedoch nur möglich durch Beibringung neuen, histologisch und klinisch genau beschriebenen kasuistischen Materials, da das vorhandene nicht ausreicht. Ich teile daher zunächst eine Reihe histologischer Untersuchungen von Ichthyosisfällen mit, die sämtlich (einzig die Zugehörigkeit des letzten Falles ist diskutierbar) der Ichthyosis vulgaris zugehörigen. Bezüglich der klinischen Rubrizierung derselben verweise ich auf den II. Teil.

I. Leichte Fälle (Ichthyosis vulgaris nitida).

Die Resultate der histologischen Untersuchung der 8 Fälle von I. nitida sollen hier summarisch mitgeteilt werden.

Die betreffenden Stücke wurden entnommen: Bei Fall K... th. von der Außenseite des Oberschenkels, bei Rü. von der Außenfläche des Oberschenkels im oberen Drittel, bei Ba. von der Innenseite des Oberarms, wo die ekzematösen Erscheinungen makroskopisch sehr gering waren, bei Ko. von der Außenseite des Oberschenkels, bei Rub. von der Außenseite des Oberarms (Bicipitalfurche im oberen Drittel, an einer Stelle, wo makroskopisch keine Lichen pilaris ähnliche Affektion der Follikel zu konstatieren war); bei Mö. wurde ein Stück von der Außenseite des Oberschenkels und ein Stück vom Rücken, bei K... z. ein kleines Stück vom Oberarm und je ein größeres Stück vom Oberschenkel (Außenseite), von Sternum und Kniekehle zur mikroskopischen Untersuchung verwandt. Bei Sau. ist die Exzisionsstelle nicht notiert.[1]) Die Färbemethoden waren die jetzt meist gebräuchlichen: Alaunkarmin, Hämatoxylin-Eosin,

---

[1]) Nachträglich wurde noch ein weiterer Fall (Wey.) untersucht. Es werden jedoch von ihm nur besonders interessante Punkte gelegentlich angeführt werden. Das Stück wurde vom Rücken genommen.

van Gieson, Methylenblau oder Thionin, Gram, Weigert (Fibrinfärbung), Orcein, Weigerts Elastinfärbung u. s. f. Gehärtet wurde in Alkohol, die eine Hälfte meist in Celloidin, die andere in Paraffin eingebettet und letztere in Serien geschnitten. Zur Messung der Hornschichtdicke wurden nicht entcelloidinierte Schnitte verwendet.

Was zunächst die Dickenverhältnisse der Haut betrifft, deren Maße in der Tabelle (pag. 41) ausführlich angeführt sind, so beschränke ich mich hier darauf, die hauptsächlichsten Fakta ohne weiteren Kommentar anzuführen.

Das subkutane Fett wurde in den Schnitten in 3 Fällen bei 1200 μ, in einem bei 1400 μ Tiefe gefunden; in einem der 3 ersten stammt das Stück vom Oberarm, in den übrigen vom Oberschenkel. Vom letzteren waren die Stücke auch genommen in 2 weiteren Fällen, wo bei 1200 μ, und in einem dritten, wo bei 1800 μ breiten Schnitten in der Tiefe noch kein Fett vorhanden war. Im 8. Fall (Kz.) fand sich das Fett in dem vom Oberarm herrührenden Stück bei 1800—2000 μ Tiefe, in demjenigen von der Kniekehle war es bei 2000 μ, und in denen vom Sternum, resp. Oberschenkel, bei 2500 μ Tiefe noch nicht getroffen.

Die Dicke der Hornschicht beträgt durchschnittlich über den Papillen 15 μ, in einem Fall ist sie 10 μ, in einem anderen 20. In den Einsenkungen zwischen den Papillen ist sie gewöhnlich etwas dicker, in den meisten Fällen aber in kaum nennenswertem Maße. In vier Fällen sind an den Ausmündungen der Schweißdrüsengänge da und dort knopfförmige, in die Tiefe dringende Verdickungen vorhanden.

Die Dicke des Rete über den Papillen mißt (am Oberschenkel) in 2 Fällen 20 μ; in drei 25 μ; in zwei 30 μ; und zwischen den Papillen in den entsprechenden Fällen je 60 μ und 80 μ; 80, 90 und 50 μ; 80 und 150 μ.

Nimmt man als Mittel die Zahl, die sich aus der Addition der beiden Werte und Halbierung der Summe ergibt, so bekommt man als entsprechende Zahlen je 40 und 50 μ; 50, 60 und 40 μ; 50 und 90 μ.

In einem vom Oberarm entnommenen Stück (Bau.) sind die Maße 40 und 100, die mittlere Retedicke 70 μ.

Um über die Gestalt-Verhältnisse der verschiedenen Schichten eine genaue Vorstellung zu bekommen, vergleicht man am besten die Abbildungen von Schnitten der Fälle von I. nitida. (Fig. 1—9.)

Ich hebe aber ausdrücklich hervor, daß dieselben nur jede für sich die Größenverhältnisse des Rete zu der Papillarschicht, den Follikeln, den Talg- und Schweißdrüsen, sowie den Arrektoren etc. annährend richtig wiedergeben, nicht aber untereinander bezüglich der Größe verglichen werden dürfen, da sie nicht alle unter gleichem Neigungswinkel des Zeichenapparatspiegels gezeichnet sind. Dagegen können bezüglich der Formverhältnisse der Retezapfen und Papillen, der Intensität und Verteilung der Infiltration wohl Vergleiche der verschiedenen Abbildungen vorgenommen werden.

Die obere Grenze des Rete verläuft in diesen geringgradigen Ichthyosisfällen meist in Gestalt von seichten Wellenlinien und dementsprechend ist auch die Hornschicht angeordnet. Steile Erhebungen, wie sie durch plötzliches Emporragen des Papillarkörpers und der subpapillären Schicht bei den hochgradigeren Formen zu stande kommen, sind hier nicht vorhanden; die Schleimschicht zieht im allgemeinen ziemlich gestreckt dahin. Dagegen treffen wir auch hier die Neigung der Hornschicht, sich längs den Haaren in die Follikel hinabzusenken und diese trichterförmig zu erweitern. Manchmal findet diese Erweiterung erst unterhalb der Durchtrittsstelle der Haare durch die untere Epidermisgrenze in höherem Maße statt. Dann schließt der ampullenartig ausgeweitete obere Teil des Haarbalges eine rundliche Hornmasse ein, welche, zwiebelartig geschichtet, das Haar umgibt. Oft liegen aber zwei und mehr Haare, vielfach umgebogen und gerollt, in diesen Hornzapfen, so daß die Hornlamellen unregelmäßig geschichtet und auseinandergedrängt sind. Niemals aber finden sich darin leere oder mit Flüssigkeit gefüllte Hohlräume.

Besonders hochgradig ist diese Follikelverhornung im Falle Mö. ausgesprochen. Die Follikelmündungen sind hier durch ansehnliche Hornkegel (s. Fig. 4 u. Taf. II, Fig. 1) klaffend erweitert und die Basis der letzteren wölbt sich manchmal noch über das Niveau der übrigen Hornschicht empor. Außerdem ist die Mündung des Haarbalges oft im ganzen emporgehoben und das subpapillare Bindegewebe rings um dieselbe verdickt, so daß die an den Follikel anstoßende Epidermis halbkugelig sich über das Niveau der Umgebung erhebt. Dadurch bilden sich kleine Papeln. Besondere entzündliche Erscheinungen an diesen Stellen sind weder in der Cutis, noch in der Epidermis vorhanden. In den Hornpfröpfen liegt in einem Schnitt meist eine große Anzahl von Haarquerschnitten. Es ist, selbst in Serienschnitten, schwer anzugeben, wie viele Haare sich in einem Follikel derartig verfilzt vorfinden. Man kann nur konstatieren, daß öfters zwei Bulbushaare mit dem Ende ihrer Bälge gemeinsam in einen solchen Haartrichter einmünden. Dieses kommt nach de Mejeres schönen Untersuchungen[1]) in der normalen Haut des Menschen nicht vor. Unna[2]) hat an Bart- und Cilienhaaren zwei Haarbälge sogar schon unterhalb der Talgdrüsenmündung verschmelzen sehen.[3]) — Wahrscheinlich — in manchen Fällen war dies sicher nach-

[1]) J. C. Mejere. Über die Haare der Säugetiere, besonders über ihre Anordnung. Arch. für mikrosk. Anatomie XXI, 1894.

[2]) Unna. Ziemssens Handb. Bd. XIV, 1, pag. 54, 85 u. 86 und Arch. für mikr. Anat. Bd. XII, p. 725. S. ferner Wertheim, Sitzungsber. d. math.-naturw. Kl. der k. k. Akad. der Wissensch. zu Wien 1864, pag. 313. Goette. Arch. für mikrosk. Anat. IV. 1868, pag. 302.

[3]) Anm. bei der Korrektur. Rabl (Handbuch der Hautkrankh. von Mracek) sagt, daß in der normalen Haut die Follikel der einzelnen

weisbar — sind öfters auch alte, bereits in Ausstoßung begriffene Haare in diesem Filz vorhanden.

Im Fall Mö. ist diese Keratose der Follikel fast über den ganzen Körper verbreitet, wie aus dem klinischen Verhalten, der Gänsehautähnlichen Beschaffenheit der Haut, ersichtlich ist. (Über ähnliche Fälle s. pag. 147 ff.) Die Hornschicht erstreckte sich in diesem Fall etwas tiefer in den Follikeltrichter herab, als in den übrigen. — Ganz ähnlich verhält sich histologisch der nachträglich noch untersuchte Fall Wey. s. pag. 146), bei dem ausgedehnte Partien ebenfalls an den Follikeln Hornkegelchen trugen. Im Fall Kz. war an sämtlichen untersuchten Stellen eine abnorme Follikelverhornung vorhanden, mit Ausnahme — und dies ist eine interessante Tatsache — der auch makroskopisch schuppenfreien Sternalgegend; dieselbe führte jedoch nur an den Extremitäten zur Bildung kleiner Hornkegelchen. An der klinisch ebenfalls freien Kniekehle war dieselbe aber zu konstatieren. An letztgenannter Stelle sind jedoch die Talgdrüsen sehr spärlich und ganz klein — trotz des Vorhandenseins zahlreicher Haare —, während am Sternum die meisten Haare mit Talgdrüsen von 150—200 μ Querdurchmesser versehen sind. An letzterer Stelle ist auch auffällig das sehr häufige Vorkommen zweier Haarschäfte im selben Balg, wovon aber nur einer einen Bulbus trägt, der andere ein kolbig verdicktes Ende hat (Kolbenhaar oder Beethaar Unnas). In den übrigen Fällen, in denen Haut vom Oberschenkel untersucht wurde, sind meist zahlreiche Follikel von der Affektion betroffen, während andere davon verschont sind; ebenso verhält es sich auch mit dem von der Innenseite des Oberarms stammenden Stücke des Kindes Bau.

Die Retezapfen sind im allgemeinen nicht sehr lang und ziemlich unregelmäßig gestaltet. Immerhin haben sie auf dem Querschnitt meist eine spitz zulaufende Form, wenn auch die mehr rechteckigen Formen nicht gerade selten sind (s. Fig. 1—9).

Die namentlich von Unna hervorgehobenen Abweichungen von der Norm, bestehend in fußförmiger Verbreiterung des Zapfenendes und damit verbundener knopfförmiger Anschwellung der Papillenköpfe, habe ich nur im Fall K... th. (s. Fig. 1), wo es sich um Schrägschnitte handelt, gesehen.

Die Papillen haben ebenfalls meist kegelige, oft aber mehr verbreiterte Form. Ihre Höhe entspricht der der Zapfen, da die Hornschicht nicht bis in ihr Niveau im Rete hinabdringt.

Über die feinere histologische Beschaffenheit der einzelnen Schichten ist Folgendes zu berichten.

Die Hornschicht besteht aus schmalen, dicht aneinanderliegenden Lamellen, ganz wie die normale Hornschicht. Dagegen trifft man auf-

---

Haargruppen fast konstant getrennt münden. Nach Giovannini (Arch. f. Derm. 1902. Bd. LXIII. pag. 163) ist dies nur in 80% der Follikel der Fall. In 20% münden 2, seltener 3 oder 4 Haare in einen gemeinsamen Trichter.

fallend häufig in ihr bei Färbung nach van Gieson, mit Hämatoxylin-Eisessig, Alaunkarmin, diffus dunkel gefärbte, stark abgeplattete Kerne in Schwärmen, und zwar oft durch die ganze Dicke der Hornschicht gleichmäßig verteilt, gelegentlich aber auch nur in den obersten Schichten, so daß zwischen ihnen und dem Rete eine kernfreie Zone liegt. — Zwischen diesen Schwärmen bleiben dann größere Strecken völlig kernfrei; seltener finden sich in den letzteren noch vereinzelte färbbare Kerne verstreut.

Nur in dem Fall K... th. habe ich solche überhaupt nicht finden können.

Es soll gleich hier bemerkt werden, daß an den Stellen, an denen färbbare Kerne in der Hornschicht angesammelt sind, weder die Leukocyten, noch die Mitosen im Rete vermehrt sind, und daß auch im Papillarkörper hier gewöhnlich die Kerne nicht auffallend zahlreich erscheinen.

Wenn man einen 5—10 μ dicken Celloidinschnitt normaler Haut nach Gram färbt, indem man etwa 2 Min. Karbolgentianaviolett, 1 Min. Lugolsche Lösung und 3·5 Min. Alkohol absolutus darauf einwirken läßt, so kann man, wie Ernst[1]) hervorgehoben hat, konstatieren, daß hauptsächlich nur die tieferen Lagen der Hornschicht gefärbt sind, während die oberen größtenteils entfärbt werden. Die gefärbten Stellen zeigen dabei die bekannten intensiv dunklen Granula.

Wird in der ganz gleichen Weise, z. B. zu gleicher Zeit auf demselben Objektträger, ein Schnitt von I. nitida mitgefärbt, so ist in diesem, wie Ernst[2]) dies angegeben hat, die Hornschicht, wenigstens teilweise, in ganzer Dicke gefärbt geblieben. Man sieht jedoch auch Partien, die teils ganz entfärbt, teils nur in den tieferen, teils in den obersten Schichten gefärbt sind. Auch hier sieht man die Körner. Die Färbung ist also eine ziemlich unregelmäßige, und weist nach meinen Erfahrungen keineswegs so konstante und prägnante Unterschiede gegenüber denjenigen von normaler Haut auf, daß ich daraus z. B. Schlüsse auf chemische Differenzen ziehen möchte.

An frischen Schnitten habe ich ein Stratum lucidum nicht gesehen. Eleidin nachzuweisen ist mir nicht gelungen; bei der Schwierigkeit — und vielleicht auch Inkonstanz — der Methoden möchte ich aber nicht behaupten, daß es sicher nicht vorhanden sei. Nur in einem Fall (Wey.) habe ich mit dem Rasiermesser Schnitte von frischer, d. h. bloß einige Stunden an der Luft getrockneter Haut gemacht und dieselben mit einer nach Dreysel und Opplers Vorschrift hergestellten Pikroammoniakkarminlösung gefärbt, ohne daß es mir möglich gewesen wäre, Eleidin nachzuweisen, während mir das auf solche Weise an normaler Haut (von Fußsohle und Handrücken) gelang. In diesem Fall war also kein Eleidin vorhanden, obschon Keratohyalin, allerdings in verminderter

[1]) P. Ernst. Studien über normale Verhornung mit Hülfe der Gramschen Methode. — Arch. f. mikr. Anat. Bd. XLVII.

[2]) Zieglers Beiträge. Bd. XXI.

Menge und in Gestalt von ungewöhnlich großen Körnern, vorhanden war.[1])

Eine der Körnerschicht entsprechende, stark abgeplattete Zellenlage ist überall vorhanden. Dagegen ist oft das körnige Keratohyalin in verminderter Menge oder überhaupt nicht vorhanden. Einzig im Fall Sau. ist seine Form und Menge normal. Zu seiner Darstellung habe ich in allen Fällen Unnas Methode der Überfärbung mit Hämalaun und Entfärbung mit Eisessig angewandt. Wenn ich auch nicht gerade sagen möchte, daß mit derselben Keratohyalin aufgedeckt werden kann, wo man es mit anderen Hämatoxylin-Färbungen nicht findet, so kann ich sie doch sehr empfehlen, da sie sehr schöne, prägnante Bilder liefert. In 3 Fällen (Mö., Ko, Ru.) habe ich überhaupt Keratohyalinkörner nicht gesehen. Die oberste Retezellenlage ist aber hier durch Hämalaun deutlich dunkler gefärbt, als alle übrigen. Die Färbung ist ziemlich diffus; jedoch kann man mit den stärksten Vergrößerungen eine feine Krümelung erkennen, die aussieht, als wenn sie von einem Netz- oder Faserwerk herrühre. Die Kerne sind bläschenförmig, auf dem Querschnitt flach oval, ihr Kontur sehr intensiv gefärbt und dicker, als der der übrigen Retezellen; die Nukleolen sind meist verschwunden und das Chromatingerüst zerfallen oder ganz verschwunden, so daß der Inhalt fast klar erscheint.

In den übrigen 4 Fällen ist das Keratohyalin vorhanden. Bald findet sich eine große Menge allerfeinster, mit stärkster Vergrößerung gerade noch erkennbarer Körnchen [zu dieser Kategorie gehört auch der noch nachträglich untersuchte 9. Fall (Wey.)], bald eine geringe Anzahl Körner von gröberem Kaliber als normal. Im Fall Kz. ist unter der obersten Lage stark abgeplatteter und ganz feine Körner führender Zellen eine zweite von weniger abgeplatteten Zellen zu sehen, in denen sich gewöhnlich einige sehr große, schön runde Keratohyalinkörner finden. Auch da, wo das Keratohyalin in größerer Menge sich zeigt, sind die Kerne bläschenförmig; sie haben entweder einen dunklen Kontur und hellen Inhalt oder sind diffus dunkel gefärbt.

Von pathologischen Erscheinungen im Stratum mucosum ist zu erwähnen das Vorkommen einerseits von Leukocyten, andererseits von Mitosen. Manche Autoren (Leredde [Hallopeau und L.], Darier

[1]) Ich möchte hier übrigens die Bemerkung anschließen, daß ich die Methode von Dreysel und Oppler (Arch. f. Derm. Bd. XXX. pag. 65) zur Darstellung des Eleidins mehrmals unter genauer Befolgung der Vorschriften an Fußsohlen- oder Körperhaut versucht habe, ohne zu regelmäßigen Resultaten zu gelangen. Viel sicherer schien es mir, wenn es auf den bloßen Nachweis des Vorhandenseins ankommt, frisch mit dem Rasiermesser zu schneiden. An den Gefriermikrotomschnitten gelingt der Nachweis weniger gut. Der Grund der Inkonstanz bei der Dreysel-Opplerschen Methode liegt wohl in der Zusammensetzung der Farblösung.

[Pratique dermatol.] etc.) nehmen an, daß normalerweise schon eine geringe Diapedese von Leukocyten durch das Rete stattfindet, in dem ihre bei den gewöhnlichen Färbungen tief dunklen und unter den mannigfachsten Gestalten sich zwischen den Stachelzellen durchdrängenden Kerne leicht auffallen. Sie erreicht aber niemals einen solchen Grad, wie dies in sämtlichen vorliegenden Ichthyosispräparaten der Fall ist. Selbst bei stärkeren Vergrößerungen kann man mehrere im Rete befindliche Leukocyten in einem Gesichtsfeld nachweisen. Sie sind durchweg ungefähr gleichmäßig durch die ganze Schicht verstreut. Ansammlungen an einzelnen Punkten kommen nicht vor. Ihre Zahl variiert allerdings in den verschiedenen Fällen in ziemlich weiten Grenzen.

Die Retezellen erweisen sich als normal. Eine kubische Zelle in der oberen Hälfte mißt im Fall K..th., der das dünnste Rete hat, 9 μ und ihr Kern 4,5 μ, in den übrigen Fällen durchschnittlich 10—11 μ und der Kern 6 μ.

In normaler Haut sind Mitosen selten; man kann eine ganze Anzahl von Schnitten durchsehen, ohne eine einzige anzutreffen.

Ich habe sie in allen Fällen von Ichthyosis nitida vermehrt gefunden. Ihre Zahl schwankt je nach dem Fall; selten habe ich in einem Schnitt nur etwa eine gesehen, manchmal aber eine ganze Anzahl.

Das Pigment ist in den meisten Fällen auf die Zylinderzellen beschränkt, in einigen scheint es in vermehrter, in anderen eher in etwas verringerter Menge vorhanden zu sein. Jedenfalls ist es in allen denjenigen Fällen, in denen sich im Corium körniges Pigment findet, im Rete nicht in sehr großen Mengen anzutreffen. In einem Fall habe ich die Epithelfasern nach Kromayer gefärbt, ohne dabei etwas besonderes zu entdecken.

Im Corium ist von krankhaften Veränderungen anzuführen: in erster Linie eine Vermehrung der Mastzellen.

Ich habe diese in keinem Fall vermißt. Ihre Körnelung hat in manchen Fällen ein außerordentlich grobes Kaliber. Man findet die Mastzellen in relativ reichlicher Menge namentlich in der Umgebung der tieferen Coriumgefäße, in etwas geringerer Zahl um die subpapillären Gefäße. Nicht sehr zahlreich sind sie auch an den größeren, der Subcutis benachbarten Gefäßen. Regelmäßig trifft man sie zwischen den Tubuli der Schweißdrüsen verstreut, und da und dort liegen sie einzeln im Bindegewebe. Seltener steigen sie in die Papillen herauf.

Als ein krankhaftes Symptom ist wohl ferner auch das Vorkommen körnigen Pigments im Corium aufzufassen.

Ich finde dasselbe in 4 Fällen (Bau., Mö., Kz., Rub.) vor. Es ist in Zellen eingeschlossen, die in den Papillen, besonders aber in der Nachbarschaft der subpapillaren Gefäße liegen.

Eine mäßige Kernvermehrung um die Gefäße des Papillarkörpers und des subpapillären Netzes, nicht aber um die der Subcutis benachbarten größeren Gefäße, ist in der Mehrzahl der Fälle zu konstatieren (s. Fig. 1—9). Daß daran Mastzellen einen gewissen Anteil haben, ist bereits oben

erwähnt. Außerdem sind darunter spindel- bis bläschenförmige, auch unregelmäßig geformte, relativ chromatinarme Kerne ohne deutlichen Protoplasmaleib, die ich am ehesten für Bindegewebskerne halten möchte.

Typische Plasmazellen habe ich nicht gesehen;[1]) auch scheint mir die Zahl der Leukocyten sehr gering zu sein. Am ehesten trifft man letztere noch in der Nähe der Basalschicht.

Die Papillenkapillaren sind in der Regel blutleer und verlaufen gestreckt, nur ausnahmsweise etwas geschlängelt. Ödem des Papillarkörpers kann ich nicht finden; nur selten sind die Lumina der subpapillaren Lymphspalten etwas klaffend. Ein nennenswerter Schwund des Elastins ist in keinem Fall zu bemerken. Eine besondere Verdickung, eine „Sklerose" des Bindegewebes ist mir nicht aufgefallen.

Die Arrektoren scheinen im allgemeinen recht gut entwickelt.

Die Talgdrüsen sind meist spärlich und sehr klein. In 8 Fällen (Mö, Sau, Kz. habe ich überhaupt keine gesehen, ebensowenig in dem vom Oberarm stammenden Stück des Falles Kz. Im Fall Bau. und Kz. (Oberschenkel) habe ich nur an vereinzelten Haaren ganz kleine, aus einem Häufchen kleiner Zellen bestehende Talgdrüsen bemerkt, und im Fall Ko. (Obersch.) eine einzige, von ca. 200 μ im Querdurchmesser, in den Fällen Kz. (Kniebeuge), Ru. (Oberschenkel), Rub. (Oberarm) an etwa je zwei oder drei Haarbälgen solche von gleicher Größe. Einzig in dem von der Sternalgegend entnommenen Stück des Falles Kz. weisen die meisten Haare kleinere Drüsen von zirka 150—200 μ Querdurchmesser auf.

An den Schweißdrüsen habe ich in sämtlichen Fällen (mit einer Ausnahme s. p. 135, Fall B...n und p. 117) Veränderungen gefunden, welche allerdings verschieden ausgesprochen sind. Man (Fig. 2 u. 3, Taf. II) findet einerseits die Knäuel im ganzen zusammengedrückt, länglich ausgezogen und die einzelnen Schlingen, deren Wände und sogar die Kerne verschmälert und abgeplattet; letztere sind öfters in der Drüsenwand recht unregelmäßig verteilt. Die Querschnitte der Tubuli sind dabei nicht mehr regelmäßig rundlich, sondern oft unregelmäßig eckig und die Lumina spaltförmig. Andererseits kann man das Lumen der Tubuli mehr oder weniger beträchtlich erweitert und die Drüsenwand verschmälert finden, wobei die Kerne ebenfalls abgeplattet sein können. In manchen Fällen sind dabei die einzelnen Schlingen durch ziemlich breite Bindegewebssepten von einander getrennt (Fig. 5, Taf. II). Eine Alteration des Protoplasmas der einzelnen Zellen oder der Membrana limitans habe ich weder im

---

[1]) Nur in einem Fall (Kz.), der gewöhnlich ekzematisiert war, habe ich in mäßiger Zahl um die Gefäße herum rundliche Zellen mit exzentrischem chromatinreichem Kern und unregelmäßig maschenförmig angeordneten, mit Methylenblau stark sich färbenden, gelegentlich auch etwas unregelmäßig verteiltem Protoplasma gefunden. Diese Zellen nähern sich dem Typus Marschalkó und würden ohne Zweifel von der Unnaschen Schule den Plasmazellen zugezählt werden.

ersten noch im letzten Fall konstatieren können. Nur in einem Fall (Sau.) waren die von Tschlenoff[1]) beschriebenen Körnchen in reichlicher Menge vorhanden. In den übrigen habe ich dieselben auch bei Karbolfuchsinfärbung nicht entdeckt. Ebensowenig sind, abgesehen von den Mastzellen in der Umgebung der Drüsenschlingen, Zellinfiltrationen an den Glomeruli zu konstatieren. Beide Arten der Veränderungen, die ja prinzipiell sehr wenig verschieden sind, kommen in dem einzelnen Fall oft nebeneinander vor. Sie sind aber in recht ungleichem Maße ausgebildet. In allen Fällen sind mehr oder weniger zahlreiche Glomeruli vorhanden, welche sich von normalen nicht in nennenswertem Maße unterscheiden. In den einen findet man neben normalen Schlingen eines Knäuels nur vereinzelte in der genannten Weise verändert, wobei oft auffallende Differenzen des Kalibers der Tubulusquerschnitte sich ergeben, während in andern der größte Teil des einzelnen Knäuels verändert sein kann. Auch da, wo die beschriebenen Alterationen nicht vorhanden sind, fällt manchmal die Kleinheit sowohl der einzelnen Tubuli, als der Glomeruli im ganzen auf; letztere können aus nur ganz wenigen und weit von einander liegenden Tubuli bestehen, so daß man auf dem einzelnen Schnitt kaum einen richtigen Knäuel erkennen kann.

Zwei histologische Fragen sind noch von Interesse: 1. Finden sich in den mit Ekzem kombinierten Fällen histologisch wesentliche Unterschiede gegenüber den unkomplizierten? und 2. In welchem Maß unterscheiden sich histologisch die klinisch von Abschilferung verschonten Gegenden (Kniekehle, Sternalgegend) von den ichthyotischen desselben Individuums?

Ad 1. Im Fall Bau., wo das Ekzem in der Nähe der exzidierten Stelle klinisch noch vorhanden war (und an der letztern vielleicht vor kurzer Zeit noch bestanden hatte), ist eine Steigerung der Reizerscheinungen nicht zu verkennen. In dem größten Teil der Hornschicht sind meist in ihrer ganzen Dicke färbbare Kerne vorhanden (ohne daß die einreihige Lage feingekörnter Keratohyalinzellen an diesen Stellen Veränderungen aufweist). Die Diapedese der Leukocyten und die Zahl der Mitosen im Rete erscheint gegenüber den andern Fällen entschieden vermehrt. Ebenso ist die Kernvermehrung um die Papillarkapillaren und die subpapillaren Gefäße in diesem Fall ungewöhnlich stark. Es finden sich in diesen Infiltraten in größerer Zahl Mastzellen, als gewöhnlich, und auch einige Leukocyten, deren Teilnahme in den übrigen Fällen nicht sicher zu konstatieren ist. Nebenbei mag noch gesagt werden, daß einzig in diesem Fall von den obengenannten Veränderungen der Knäueldrüsen nichts zu bemerken war. (s. pag. 12.)

Im Falle Kz., in dem das Ekzem zur Zeit der Exzision schon längere Zeit abgeheilt war, traten in den von ichthyotischen Stellen entnommenen Präparaten (Oberarm, Oberschenkel) diese Erscheinungen nicht besonders hervor. Höchstens war die Infiltration im subpapillaren Gefäßnetz etwas

[1]) Archiv f. Dermat. Bd. XLIX.

stärker ausgesprochen, als gewöhnlich. Darunter fand sich auch eine Anzahl Zellen (s. pag. 12, Anm. 1), die den Plasmazellen nahe stehen.

Ad 2. Die von verschiedenen Körperstellen (Oberarm, Oberschenkel, Sternum, Kniekehle) stammenden Präparate zeigen zunächst Verschiedenheiten, welche in den normalen anatomischen Verhältnissen dieser Regionen begründet sind. Dahin zu rechnen ist wohl die geringere Hautdicke an Oberarm und Kniekehle, die größere Dicke der Hornschicht am Oberschenkel, das reichlichere Vorkommen der Talgdrüsen (welche in den übrigen Präparaten fast fehlen) über dem Sternum und der Schweißdrüsen in der Kniekehle, die Spärlichkeit der Haare an der letztgenannten Stelle. Daß am Sternum die zweite Körnerzellenlage fehlt, die Haarbälge oft zwei Haare (wovon nur eines ein Papillenhaar ist) einschliessen und die Follikeltrichter von abnormer Verhornung ebensowenig affiziert sind, wie diejenigen der Kniekehle, kann ebenfalls in diesen Verhältnissen begründet sein.

Wichtiger ist, daß in der Hornschicht von Oberarm- und Oberschenkelpräparaten da und dort färbbare Kerne erhalten sind, während dies an Kniekehle und Sternum nicht der Fall ist. An der Kniekehle dringt die Hornschicht längs den Schweißdrüsenausführungsgängen, ebenso wie dies an Oberarm und -Schenkel der Fall ist, ziemlich tief ins Rete ein. Dies ist in geringerem Maße am Sternum der Fall; aber auch hier ist das letzte Ende des Ganges oft undeutlich, spaltförmig, mit Hornmassen ausgefüllt und keine Röhre mit klaffendem Lumen.

Die Zahl der Leukocyten, die sich im Rete finden, ist an Oberarm und Oberschenkel entschieden größer, als an Sternum und Kniekehle. An den letztern Stellen sind auch weniger Mitosen vorhanden, obgleich fast in jedem Schnitt solche zu entdecken sind. Die perivaskuläre Infiltration scheint in der Kniekehle etwas weniger ausgeprägt zu sein, als an den übrigen Stellen. Der Gehalt an Mastzellen ist überall ungefähr derselbe.

Ebenso sind die Veränderungen der Schweißdrüsen (Aufblähung der Schlingen, nebst Verschmälerung der Drüsenwand und Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes) überall in gleichem Maße ausgesprochen.

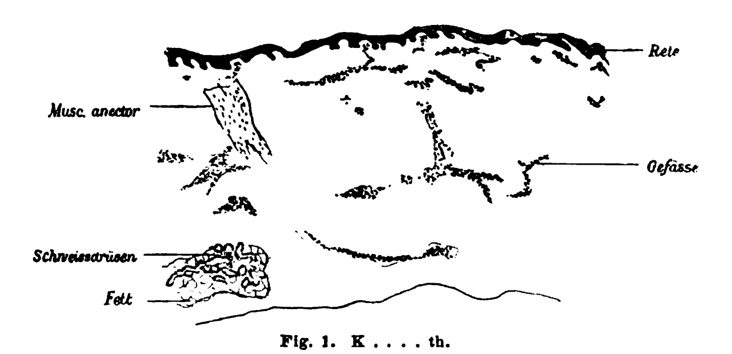


Fig. 1. K . . . . th.

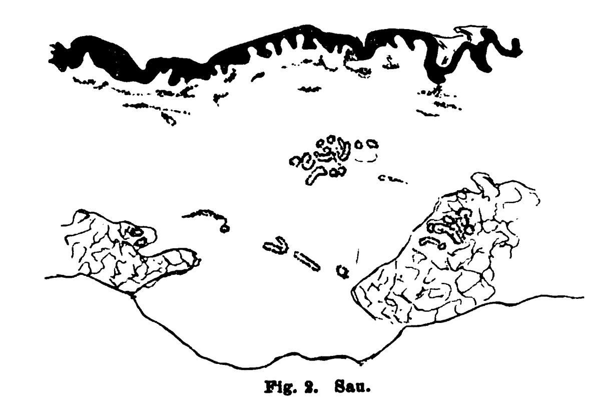


Fig. 2. Sau.

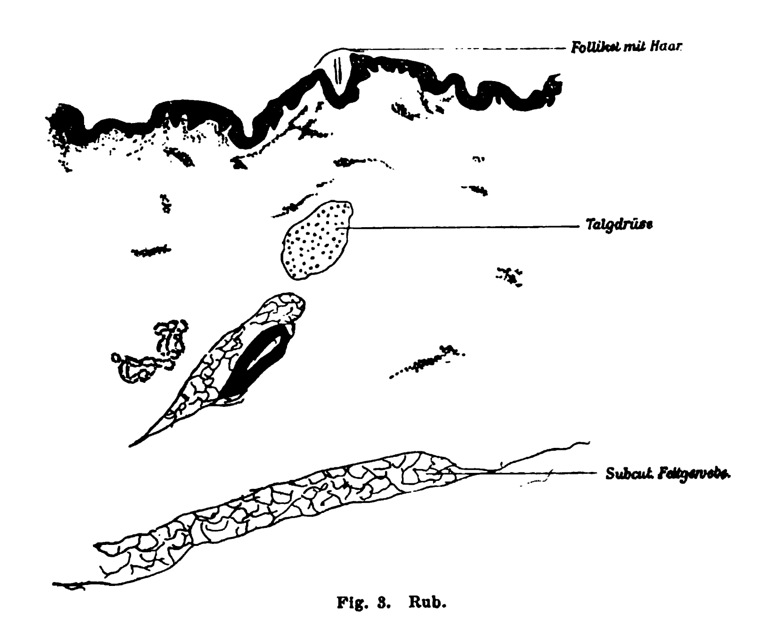


Fig. 3. Rub.

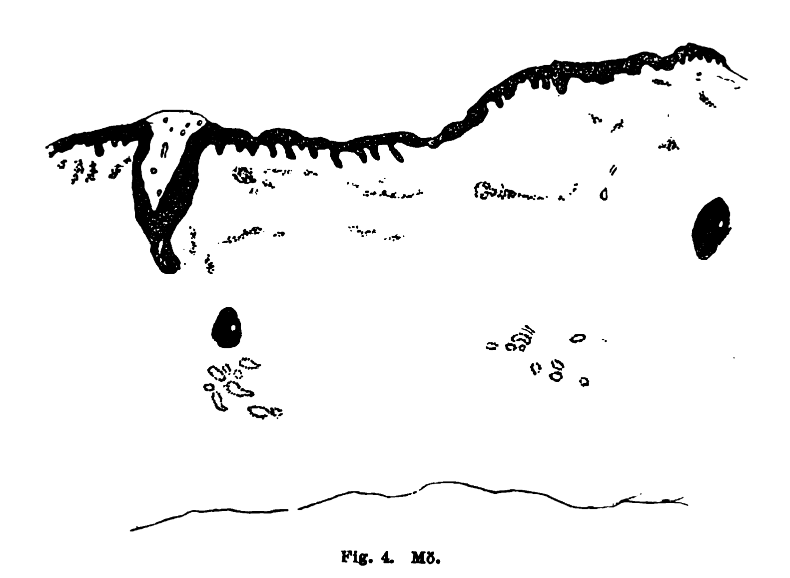


Fig. 4. Mö.



Fig. 5. Rü.



Fig. 6. Bau.

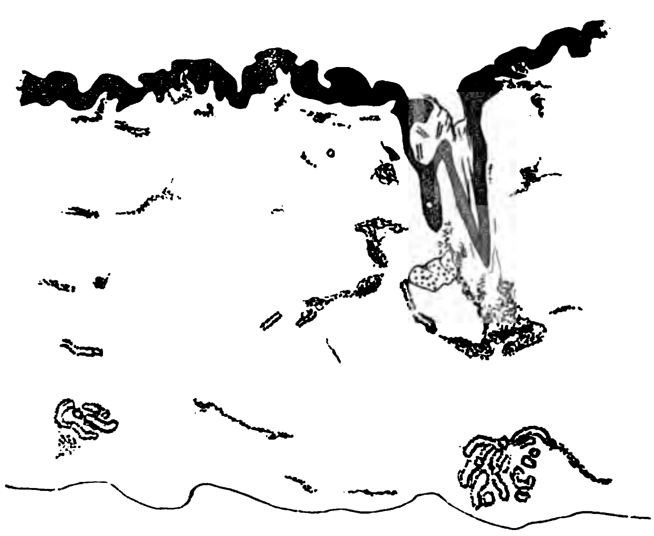


Fig. 7. Ks. (Oberschenkel.)



Fig. 8. Kz. (Sternum.)





Fig. 9. Ko.

2. Mittelschwere Formen (Ichthyosis vulgaris serpentina).

Fall 1. Str...n. In diesem Fall wurde ein Stück aus der Kniebeuge so exzidiert, daß es eine Partie der serpentinen und ein Stück anscheinend normaler Haut enthielt.

Verhältnis der Schichten. Im folgenden soll zunächst nur der stark ichthyotische Teil beschrieben werden. (Fig. 10.) Die Hornschicht ist verdickt (stellenweise 300 μ). Ihre Schichtung ist parallel zur oberen Grenze des Rete. Diese verläuft recht unregelmäßig, bald fast eben, bald leicht wellig oder in runden, nach oben konvexen Bögen, dann wieder in spitzen, sehr steilen Gipfeln emporsteigend. Das Rete ist im ganzen ziemlich dick; die suprapapillären Partien sind zwar manchmal nur 30 μ breit und enthalten, einschließlich der Körnerlage, 4—6 Zellreihen Dafür erreichen die Retezapfen gelegentlich eine Länge von 200 μ und mehr mit etwa 25 Zellenlagen. Meist sind aber die suprapapillären Stellen dicker und die Zapfen kürzer. Im allgemeinen bildet die untere Grenze des Rete eine viel steilwelligere Kurve als die obere. Die Papillen stehen bald zu 2—3 nahe beieinander, bald in größeren Distanzen, so daß die Retezapfen im ersteren Fall sehr schmal (3—4 Zellen breit), im letzteren Fall sehr breit sind. Die Papillen haben eine durchschnittliche Höhe von 120 μ und eine kegelförmige Gestalt; die Basis ist von verschiedener Breite, erreicht aber nie die der Reteleisten.

Die Hornmassen bestehen aus schmalen Lamellen, die dicht, aber doch mit deutlich sichtbaren Konturen an einander liegen. Nur wo sie flach angeschnitten sind, kann man ein ziemlich weites Maschenwerk erkennen, das den Zellgrenzen entsprechen dürfte.

Färbbare Kerne fehlen in der Hornschicht. Ein Stratum lucidum habe ich nicht nachweisen können. Bei Färbung nach Gram (5 Min. Gentianaviolett-Karbollösung, 3 Min. Lugol, Alkohol bis zu makrosk. Entfärbung) ist die ganze Hornschicht in fein gekörnter Weise blau gefärbt. Bei stärkerer Entfärbung mit Alkohol entfärben sich ohne Gesetzmäßigkeit einzelne Schichten in verschiedenen Höhenlagen.

Das Stratum granulosum ist verdickt und erscheint in den Haematoxylinpräparaten als intensiv dunkler, ziemlich breiter Streifen. Es besteht aus 2—3 Lagen abgeplatteter Zellen, von denen die beiden obersten mit groben Körnern dicht erfüllt sind. Auch diese enthalten noch bläschenförmige Kerne.

Die Zellen des Stratum mucosum sind sehr wohl entwickelt. Die über dem normalen Stratum cylindricum befindlichen Zellen haben alle bis zur Körnerschicht wohl ausgebildete Interzellularräume und Stacheln. Eine polygonale Zelle in der halben Höhe misst etwa 10—12 μ, ihr Kern 4 μ. Mitosen sind reichlich vorhanden, sowohl in der Basal-, als in den höher gelegenen Schichten. Stellenweise sieht man in ziemlicher Anzahl Leukocyten zwischen den Retezellen.

In der Cutis sind die Verhältnisse fast normale. Am meisten fällt noch ihr reichlicher Pigmentgehalt auf. Die sehr voluminösen und mit großen, intensiv gefärbten Körnern beladenen Zellen liegen namentlich in reichlicher Menge in der Umgebung der subpapillaren Gefäße und in den Papillen. Das Stratum basale und die angrenzenden Retezellen enthalten reichliche Mengen braunen, feinkörnigen Pigments.

Die subpapillaren Gefäße weisen in ihrer Umgebung eine leichte Vermehrung der Kerne auf. Darunter ist eine ziemlich große Zahl Mastzellen, die aber um die tiefen Gefäße, wo sich keine Pigmentzellen finden, noch zahlreicher sind und sich intensiver färben. Das elastische Gewebe ist unverändert.

Die Schweißdrüsen liegen in ungefähr normaler Zahl und Größe in einer Tiefe von 1200—1600 μ, meist Fettläppchen angelagert. Lumen und Zellen sind normal. In der Hornschicht sind gelegentlich die offenen Lumina ihrer Ausführungsgänge zu sehen.

Soweit dies an den wenigen in den Schnitten anzutreffenden Follikeln zu beurteilen ist, erstreckt sich die Hornschicht nicht sehr tief in die Follikelmündungen herab. Zwei- und dreifache Haare sind nichts seltenes. Einzelne Haare besitzen wohlentwickelte Talgdrüsen.

Die in dem exzidierten Stück vorhandene Partie makroskopisch nicht ichthyotisch erscheinender Haut unterscheidet sich histologisch von der eben beschriebenen nur durch die Schmalheit der Hornschicht, welche hier normal (d. h. 8—15 μ) dick ist, ferner die etwas geringere Entwicklung der Retezapfen und Papillen. Speziell das Stratum granulosum setzt sich in ganz unveränderter Weise auf diese Stelle fort.

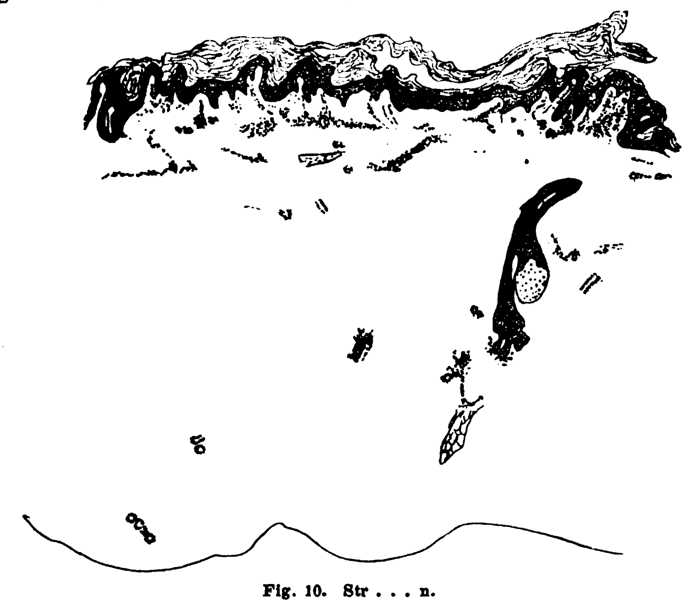


Fig. 10. Str . . . n.

Fall 2. (Das Stück stammt aus der Sammlung von Prof. Jadassohn und ist einer Leiche mit typischer J. serpentina entnommen. Weitere klinische Angaben fehlen.)

Die Hornschicht ist überall beträchtlich verdickt zwischen 40 und 300 μ. Das Rete mucosum ist größtenteils sehr gut ausgebildet; es mißt circa 50 μ über den Papillen mit etwa 8—9 Zellreihen und ca. 160 μ zwischen denselben mit etwa 25 Zellreihen. (Fig. 11.)

Der dicken Epidermis proportional ist auch der Papillarkörper entwickelt. Das subpapillare Stratum wölbt sich öfters in toto buckelförmig empor, und von dem Gipfel dieser Erhebung entspringen dann die meist ziemlich schmalen, langen und öfters fingerförmig zwei- oder dreigeteilten Papillen. Dazwischen gibt es aber kleinere Partien, in denen das Rete ziemlich dünn und bandförmig eben verläuft; hier fehlen dann die Papillen oder sind kurz und breit.

Die Hornschicht ist kompakt, aus schmalen Hornlamellen, in denen auf dem Querschnitt eine Zellstruktur nicht sichtbar ist, zusammengesetzt. Da, wo die Lamellen flach getroffen sind, kann man meist ein weitmaschiges Netz von Zellkonturen erkennen. Stellenweise sina mit Haematoxylin dunkel gefärbte, abgeplattete Kerne in Schwärmen zwischen den kernlosen Lagen vorhanden.

Die Hornschicht senkt sich an den Follikeln manchmal eine kurze Strecke weit in die Tiefe, indem sie dieselbe nur wenig trichterförmig erweitert.

Darauf folgt ein wohl entwickeltes Stratum granulosum, das durchschnittlich von einer Lage mäßig abgeplatteter und kernhaltiger, dicht mit feinen Körnchen gefüllter Zellen gebildet wird.

In der Malpighischen Schicht finden wir ziemlich normale Verhältnisse. Da wo dieselbe dünn und bandförmig ist, sind die Pallisaden-

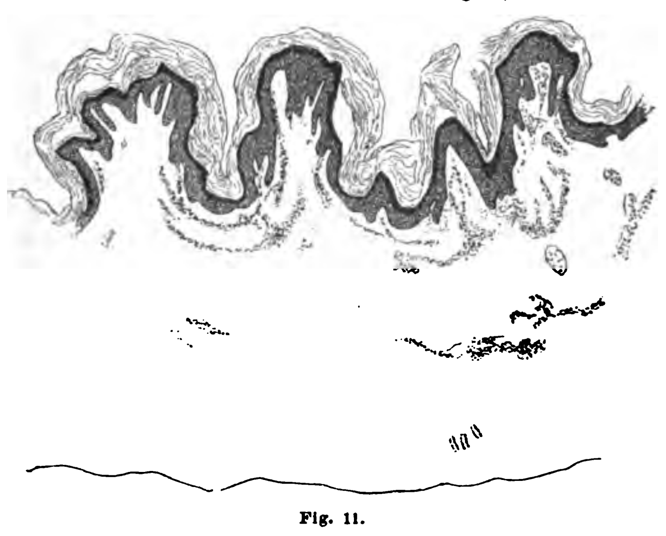


Fig. 11.

zellen kubisch und die drei oder vier darüber liegenden Zellagen samt den Kernen etwas abgeplattet. Leukocyten finden sich im ganzen selten, Mitosen sehr selten und nur in der Basalschicht.

Die Kapillaren der Papillen laufen gerade gestreckt zu deren Gipfeln. Zellen sind in ihrer Umgebung öfter in etwas vermehrter Zahl vorhanden. Dies ist in noch höherem Maße der Fall bei den subpapillaren Gefäßen, um die sich manchmal ziemlich dichte Zellanhäufungen finden.

Pigment fehlt in der Cutis, ist aber in ziemlich großer Menge diffus in der Pallisadenschicht verteilt.

In den tieferen Lagen finden sich normale Verhältnisse. Am bemerkenswertesten ist noch das spärliche Vorkommen der Talgdrüsen; da, wo sie vorhanden sind, sind sie sehr klein.

Zellige Infiltration umgibt weder die Gefäße noch die Schweißdrüsen. Die Knäuel der letzteren sind im ganzen wohl entwickelt und finden sich in einer Tiefe von ca. 800—1000 μ, meist mit angelagerten Fettzellen. Ihre Ausführungsgänge laufen ziemlich gerade nach oben; ihr Lumen ist in den letzteren sowohl im Rete, als in der Hornschicht, meist als rundlicher Röhrenquerschnitt deutlich zu erkennen. An vielen Tubuli zeigt sich eine mäßige Erweiterung des Lumens mit entsprechender Verschmälerung der Zellbekleidung. Die Kerne im Bindegewebe sind nicht vermehrt. Die Musculi arrectores stellen auf dem Längsschnitt lange schmale Bündel dar; eine Hypertrophie derselben kann ich nicht konstatieren.

Das subkutane Fett beginnt in einer Tiefe von etwa 1000—1200 μ.

3. Ichthyosis hystrix.

Fall 1. Ko. Leichte vulgäre typische Ichthyosis mit Hystrix-Partie am Fuß.

Krankengeschichte. Cl. K., 17 Jahre, hat rauhe Haut gehabt, so lang er sich erinnern kann. Der Vater an Hirnschlag, 75 Jahre alt, gestorben. Mutter und zwei Schwestern gesund.

Status: Der Patient hat eine gewöhnliche leichte Ichthyosis mit typischer Lokalisation. Achsel-, Ellen-, Inguinal- und Kniebeugen, ebenso Handteller und Fußsohlen sind völlig frei. Mäßige Schilferung an Gesicht und Rumpf, stärkere an Hals und Streckseiten der Extremitäten. Namentlich an den Seitenpartien des behaarten Kopfes trockene lamellöse Schuppung. Haare, Nägel, Lanugo normal. Innere Organe normal, insbesondere Schilddrüse ohne Veränderungen.

An den Fußrücken über dem Sprunggelenk ist die Hornschicht stärker verdickt und bildet kleine, dunkelschwärzliche, fest anhaftende (nicht teilweise abgelöste) Hornkegelchen. Diese Hystrixstelle geht am Rand allmälich in die schwächer affizierte Haut über.

Verhältnis der Schichten. Die Grenze des Rete gegen die Hornschicht zu ist im allgemeinen eine ziemlich steilgipfelige Kurve, so

daß die Hornlamellen eine steilwellige Schichtung aufweisen. Sie senken sich aber nicht jedem interpapillaren Zapfen entsprechend in die Tiefe, so daß manchmal einem Gipfel dieser Kurve zwei und mehr Papillen entsprechen. (Fig. 12.)

Dieses, sowie die Hypertrophie, d. h. die beträchtliche Länge und Breite der Papillen und die dadurch bedingte Dünne der Retezapfen bewirken, daß das Rete, obschon es gegenüber der Norm sicher etwas gewuchert ist, im Verhältnis zu den gewaltigen Hornlagen und dem gut entwickelten Papillarkörper, der sich oft in toto stellenweise über das Niveau der Umgebung erhebt, recht schwach ausgebildet erscheint. Die über den Papillenspitzen liegenden Teile zählen durchschnittlich 7—8 Zellreihen und haben eine Dicke von 60 μ, während die Retezapfen verschieden lang sind (120—280 μ) und etwa 15 bis 25 und mehr übereinanderliegende Schichten enthalten. Die Papillen, deren längste durchschnittlich 260 μ messen, sind kegelförmig, d. h. verbreitern sich nach der Basis zu, die meist eine Breite von ca. 100 μ einnimmt. Weniger gleichmäßig in ihrem Kaliber sind die Retezapfen, die oft nur 3—4 Zellreihen nebeneinander aufweisen; dann gibt es alle Übergange bis zu solchen, die bis 14 Zellen nebeneinander zeigen; aber im allgemeinen herrschen im Bild doch die schmalen Epithelfortsätze und breiteren Papillen vor.

Die Grenzlinie zwischen Epithel und Cutis stellt eine noch viel steilwelligere Kurve dar, als diejenige zwischen Hornschicht und Rete; sie erhebt sich überdies an den Stellen, wo die Hornschicht am stärksten verdickt ist, im ganzen buckelförmig über die Abszisse.

Die Hornschicht ist auffallend homogen, die dünnen Lamellen liegen sehr dicht aneinander und selbst in Paraffinpräparaten ist es unmöglich die Konturen jeder einzelnen derselben zu sehen. Diese Kompaktheit ist an den Wellenbergen stärker ausgesprochen, als an den Tälern. Hauptsächlich an den ersteren finden sich auch ziemlich zahlreiche färbbare Kerne, während sie an den letztern meist fehlen. Da und dort findet sich aber in Form eines den Wellen parallelen Streifens ein Schwarm, der sich sowohl über Gipfel als Täler hinweg erstreckt. Die Kerne sind platt und erscheinen, genau quer getroffen, als feine Stäbchen. Sind sie mehr flach getroffen, dann stellen sie länglich-ovale Bläschen dar, die im Innern feine, mit den Kernfärbemitteln sich intensiv färbende Körnchen einschließen.

Bei Färbung nach Gram (3 min. Karbolgentianaviolett und $1^1/_2$ Lugol, Alc. bis zu makroskopischer Entfärbung) färbt sich der größte Teil der Hornschicht in gewöhnlicher Weise mit feiner Körnelung. Bei längerer Alkoholbehandlung entfärbt sich ein großer Teil derselben, ohne daß ein bestimmtes Gesetz dabei herauszufinden ist.

Ein Stratum lucidum nachzuweisen, ist mir nicht gelungen.

Das Stratum granulosum ist im Verhältnis zu dem hochgradig verdickten Stratum corneum ganz auffallend schwach entwickelt. Es besteht aus durchschnittlich zwei Lagen ziemlich abgeplatteter Zellen

mit ebenfalls abgeplattetem, aber meist auch im Querschnitt noch bläschenförmigem Kern.

Enthält schon die oberste Reihe äußerst feine Keratohyalinkörner, so erreicht das Kaliber derselben in der tieferen die Grenze des Erkennbaren, so daß ihre Zellen in Haematoxylinpräparaten nur um ein geringes dunkler erscheinen, als die übrigen Retezellen.

Das Rete ist, wie schon erwähnt, hypertrophisch, aber bei weitem nicht in dem Maße, wie die Hornschicht.

Auf die wohl ausgebildete Zylinderzellenschicht folgen in gewöhnlicher Weise die Retezellen, die früher oder später aus der kubischen in eine abgeplattete Form übergehen und in allen Schichten, bis an die Körnerschicht heran, deutliche Stacheln besitzen. Sie sind sehr gut entwickelt; eine kubische Zelle in mittlerer Höhe mißt ca. 10—12 μ und ihr Kern etwa 6 μ. Leukocyten trifft man nur selten im Rete an.

Mitosen sind nicht sehr zahlreich, aber doch der Norm gegenüber vermehrt und zwar meist in der Basalschicht vorhanden.

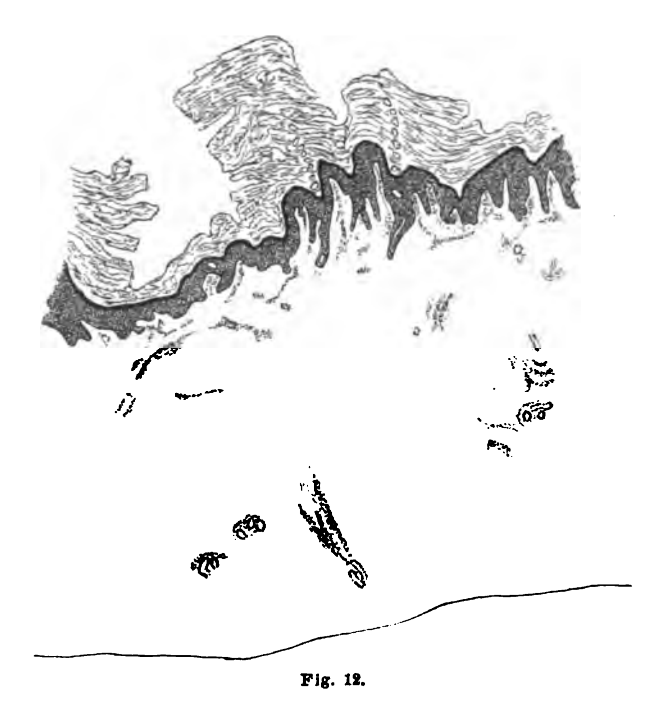


Fig. 12.

Papillarkörper und Cutis weisen, abgesehen von der mäßigen Vergrößerung des ersteren keine besonderen Veränderungen auf. Die Papillen enthalten blutleere und nicht geschlängelte Kapillaren, in deren Umgebung die Kerne in kaum nennenswertem Grad vermehrt sind. Mastzellen und

Pigment fehlen im Corium. Die elastischen Fasern der Papillen sind vielleicht etwas an Zahl vermindert, ebenso die der Cutis; ein subpapillares Rete ist nicht ausgebildet.

Die Schweißdrüsen sind in normaler Menge vorhanden; ihre Ausführungsgänge sind in den Hornmassen als spiralig gewundene, regelmäßige Kanäle oft zu sehen. Zum Teil sind sie normal; stellenweise zeigen sie deutlich, wenn auch nicht hochgradig erweiterte Lumina. An den Drüsenzellen sind, außer einer manchmal recht beträchtlichen Abplattung, keine pathologischen Veränderungen zu konstatieren. Diese Abplattung tritt übrigens auch ohne Erweiterung des Lumens auf und dann erscheinen die Drüsen als schmale, atrophische Schläuche. Mitosen habe ich darin nicht gefunden; auch die Tschlenoffschen Körner fehlen. Die wenigen, in dem excidierten Stücke vorhandenen Haare haben keine Talgdrüsen. Die Hornschicht setzt sich ziemlich tief in den Follikeltrichter fort, ohne ihn stark zu erweitern.

Pigment ist in minimaler Menge in der Basalschicht vorhanden, welche einen hell-bräunlichen Ton besitzt.

Auch die Hornlagen haben eine gelblich-bräunliche Eigenfarbe.

Fall 2. Leichte vulgäre Ichthyosis mit Hystrixbildung an den Beugen.

Krankengeschichte. Ch. B., geb. 1884. Er ist der Bruder des M. B., geb. 1882, der 1898 auf der Klinik war und zwar wegen Ichthyosis vulgaris mit starker Beteiligung der Palmae und Plantae, aber sonst typischer Lokalisation und Freisein der Beugen. Eine Schwester (geb. 1880) und ein im 18. Jahr verstorbener Bruder nicht ichthyotisch. In der Ascendenz nichts nachweisbar.

Die Krankheit wurde zeitweise unter Behandlung gebessert, war aber im allgemeinen stationär. Im Sommer (nicht Winter) angeblich Verschlimmerung. Kein Jucken.

Status. Klinisch erscheinen frei: Nasenspitze, Kinn, Hand- und Fußflächen, Skrotum, Penis und Fußrücken. Die gut gepflegten Handrücken trocken und rauh. Den niedersten Grad der Erkrankung zeigen Knie, untere Extremitäten, Nates, Ellenbogen. Hier ist die Haut rauh und trocken, die Faltung gröber als normal. Glatte Felder von ziemlicher Größe werden durch sehr deutlich hervortretende Furchen von rötlicher oder auch weißlicher Farbe, an denen gelegentlich minimale Abschilferung stattfindet, abgegrenzt.

Im Gesicht erscheint die Hornschicht verdickt und die Furchen sehen rhagadenartig rot aus. Infolge der Behandlung ist jedoch nur um die Augen und an den Ohren Abschilferung vorhanden. Wegen Unbeweglichkeit des unteren Lides Lidschluß unvollständig.

Abschilferung von Hornschildchen mit glimmerähnlichem adhärentem Zentrum und abgehobenen weißen Rändern (I. nitida) an Streckseiten der Arme, Vorderfläche der Unterarme, Rücken. Ein etwas höherer Grad

an der Vorderfläche der Oberarme und am Bauch: 1—1½ *mm* große Quadrate graugelblicher, verdickter, adhärenter Hornschicht, durch tiefe Furchen abgegrenzt. Hornschicht meist nur in den quer verlaufenden Furchen gebrochen. Am Bauch jedoch auch eine Anzahl rhagadenartiger, längerer und tieferer, parallel von oben nach unten ziehender Furchen. An der oberen Thoraxhälfte die Felder größer (zirka 1 cm^2). Am Hals die Schilder kleiner, aber dicker, braunschwärzlich, Ränder nicht abgehoben, hellrote Furchen (I. serpentina).

An den Kniekehlen, Inguinalbeugen, Ellenbeugen und Achselhöhlen Hystrixbildung, am stärksten ausgesprochen in den letzteren. An den Ellenbeugen entsprechend der Hautfaltung quer verlaufende, kaum 1 *mm* schmale, schwärzliche Hornleistchen von etwa 1 *mm* Höhe, durch tiefe Furchen getrennt, an deren rötlichem Grund die Hornschicht anscheinend verdünnt ist. Die Leistchen sind durch quere, weniger tiefe, seltener sie ganz durchtrennende Einschnitte in Stücke abgeteilt. In der Achselhöhle sind die grünlich-schwarzen bis 2 *mm* hohen Prismen und Zähnchen allseitig durch gleich tiefe Furchen abgetrennt. — Am behaarten Kopf Schuppung. Nägel der Finger, deren Spitzen an Beuge- und Streckseite abschilfern, fein längsgerieft, Nagelwall aufgeblättert. An einigen eine durch Überlagerung einer dünnen Hornplatte von hinten her entstandene Querfurche. An den Fußnägeln Wall ebenfalls aufgesplittert; Querriefung. — Lanugo überall erhalten; an Achselhöhlen und Pubes kräftiger Haarwuchs, an Unterschenkeln dünngesäete lange, kräftige Haare. — Schwitzen beeinträchtigt. — Innere Organe normal. Thyreoidea etwas klein. — Zu histologischer Untersuchung wird ein Stück vom Rand der Hystrixpartie der Ellenbeuge herausgeschnitten.



Fig. 13.

Verhältnis der Schichten. (Fig. 13.) Die Hornschicht ist in der Hystrixpartie zu dicken Lagen von 300—400 μ aufgeschichtet, aber auch in der weniger hyperkeratotischen Partie gegenüber der Norm verdickt (60—120 μ).

Ihre Lamellen sind entsprechend den Erhebungen des Rete stark und unregelmäßig gefaltet; da die Gipfel des letzteren meist steil und schmal sind, während die Täler mehr seichte Einbuchtungen darstellen, so sind die konvex vorgebuchteten Lamellen im allgemeinen spitzwinklig geknickt, während die ins Rete eingesenkten konkave Bogen bilden. Die Hornschicht-Rete-Grenze beschreibt demgemäß eine recht unregelmäßige Kurve, zumal das Reteband stellenweise sich in einer großen Falte in toto über das Niveau erhebt, deren Gipfel wieder mehrere sekundäre Faltungen aufweist.

Die Breite dieses Bandes beträgt durchschnittlich (über den Papillen und da, wo keine Leisten sind) 40—60 μ und es liegen hier etwa 6—8 Zellreihen übereinander. Die Rete-Zapfen sind in dem Hystrix-Teil meist ziemlich lang (120—200 μ mit etwa 20—35 übereinanderliegenden Zellen) und dünn (20 μ, etwa 5 Zellen nebeneinander). In dem weniger erkrankten Teil sind sie kürzer (60—120 μ, 10—20 Zellen übereinander), d. h. der papillomatöse Charakter ist viel weniger ausgesprochen. Es sind aber hier, wie dort, oft auch kürzere und breitere Retezapfen anzutreffen. Im ganzen kann man das Rete durchweg als mäßig hypertrophisch bezeichnen.

Das subkutane Fett beginnt in einer Tiefe von zirka 1200—1400 μ.

An den Haarbalgtrichtern und den Schweißporen senkt sich die Hornschicht tiefer, als an den übrigen Stellen in die Haut ein. Die so gebildeten Hornkegel sind spitz und reichen nicht sehr weit unter das Epidermis-Niveau herab. Die Haare gehen gerade und unverändert hindurch.

Hornschicht. Die Hornschicht ist kompakt, läßt aber an den Paraffinpräparaten deutlich den lamellösen Bau erkennen. Sie hat einen nur sehr schwach ausgesprochenen bräunlichen Farbenton. In den Hämatoxylin- und Thionin-Präparaten sind durch alle Lagen in unregelmäßiger Weise ziemlich zahlreiche, allerdings schwächer, als in den übrigen Lagen tingierte Kerne verstreut. Dieselben sind ziemlich stark abgeplattet und enthalten im Innern ein unregelmäßiges Netzwerk, dessen Balken ganz unregelmäßige Verdickungen oder Körnelungen zeigen. Sie finden sich von Zeit zu Zeit in dichten Schwärmen, mit Vorliebe über den Retegipfeln.

An diesen letzteren Stellen ist der lamellöse Bau der Hornschicht oft weniger deutlich, die Zusammenschweißung ist hier eine stärkere. In den Thioninpräparaten bleibt eine schmale basale Zone regelmäßig ungefärbt.

Eleidin. Nur stellenweise lassen sich in der unmittelbar über der Körnerschicht liegenden Hornlage eine oder mehrere Reihen feiner, an der Oberfläche des Schnittes liegende Tropfen nachweisen bei in Paraffin eingebetteten und mit Hämalaun gefärbten Präparaten. Dieselben verhalten sich in allen Punkten gleich, wie die im Fall Z. (paratypische Ichthyosis) beschriebenen (s. pag. 33) und ich bin geneigt, sie ebenfalls für modifiziertes Eleidin zu halten.

Die Körnerschicht ist entschieden verbreitert und besteht aus 4—5 ziemlich abgeplatteten Zellagen, von denen die zwei obersten dicht mit Keratohyalinkörnern erfüllt sind. Auch die absolute Menge des Keratohyalins ist somit vermehrt. In den obersten Zellen sind die Körner ziemlich grob, länglich, fast stäbchenförmig, und meist in regelmäßigen Reihen angeordnet. Das Stratum granulosum verhält sich im ganzen Präparat, auch an den minder erkrankten Stellen, absolut gleich.

Das Rete ist in normaler Weise gebaut. Die Zahl der durchwandernden Leukocyten ist sehr gering, diejenige der Mitosen mäßig groß, aber doch immerhin größer, als in normaler Haut (in einem Schnitt finden sich meist mehrere, in der Basalschicht oder in deren Nähe).

Die Basalschicht enthält stellenweise Pigment. Dagegen ist im Corium kein solches zu sehen. Die histologischen Verhältnisse im letzteren Teil weichen nur unbedeutend von der Norm ab. Es sind zu erwähnen: mäßige Kernanhäufungen um die Gefäße, ziemlich zahlreiche Mastzellen und da und dort erweiterte Lymphkapillaren.

Das elastische Gewebe verhält sich normal (auch im Hystrix-Teil). An den Schweißdrüsen fällt nichts besonderes auf; Talgdrüsen sind in ungefähr normaler Zahl, zum Teil in recht wohl entwickelten Exemplaren vorhanden.

Fall 3. Mittelschwere universelle Ichthyosis mit starker Hystrix an den Beugen (Ichthyosis hystrix paratypica).

Krankengeschichte. A. Z., 10 J., uneheliches Pflegekind. Der mutmaßliche Vater soll gesund sein, dagegen eine verstorbene Verwandte desselben eine rauhe Haut gehabt haben. Die Mutter ist gestorben und soll von Jugend an blödsinnig gewesen sein. Eine Schwester derselben ist völlig normal. Ein Schwesterchen der Pat. starb 7 Wochen alt; dasselbe hatte eine normale Haut. Weiter ist nichts von hereditärer Belastung zu eruieren. Die Haut der Patientin soll bei der Geburt nichts Abnormes dargeboten haben und erst nach dem 2. Lebensjahr rauh geworden zu sein.

Status. Im behaarten Kopf starke Schuppung, die sich nur insofern etwas von der gewöhnlichen Seborrhoe unterscheidet, als sich größere Lamellen von etwa $^1/_2$ *cm* Durchmesser spontan loslösen oder abkratzen lassen.

Die Haut des ganzen Körpers weist eine Hyperkeratose auf. Im Gesicht und an den Extremitäten finden sich teils der Haut ganz adhärente und transparente, teils vom Rand her abschilfernde, 1—2 *cm* große, dünne Hornschilder von heller, graubrauner Farbe, durch entsprechend tiefe Furchen von einander getrennt. An den Händen und Füßen fühlt sich die Hornschicht etwas verdickt an; nur an den Fersen und lateralen Fußrändern ist eine geringe Abschilferung vorhanden. Am Stamm sind die Schuppen kleiner als an den Extremitäten, aber dicker und von schwärzlich grauer Farbe Am Halse werden sie zu kleinen Hornprismen

von 1 *mm* Breite und 2—4 *mm* Länge; sie sind hier schwarz und entsprechend den tieferen Hautfurchen zu Leistchen aneinandergereiht. Sie nehmen ein Gebiet ein, das kragenartig in Handbreite den Hals umzieht und gehen allmählich in die geringer schuppende Region über. Ganz analoge Stellen finden sich unterhalb der Patellae. Am stärksten ergriffen sind die Gegenden der Achselhöhlen, der Ellenbeugen, des Nabels, der Leistenbeugen, des Mons veneris und der Kniebeugen. Hier findet sich eine Hystrixbildung. Grauschwarze Hornprismen von 2—4 *mm* Höhe, $^1/_2$—1 *mm* Breite und 1—3 *mm* Länge sind an den Gelenkbeugen den Hautfurchen entsprechend zu regelmäßigen Querleisten aneinander gereiht, während in den Achselhöhlen jeder Zahn nach allen Richtungen hin ungefähr gleich tief abgefurcht ist.



Fig. 14. A Zeier. Ichthyosis hystrix paratypica.

Schuppen und Zähne lassen sich ohne sehr große Gewaltanwendung und ohne Auftreten von blutenden oder nässenden Stellen abreißen.

Lanugohaare sind überall vorhanden und gehen unverändert durch die Hornmassen.

Eine Thyreoidea ist nicht zu fühlen. Das Palatum molle weist einen zentralen Defekt auf, die Uvula ist in zwei gleiche Teile gespalten (Wolfsrachen).

Übrige Organe ohne pathol. Befund.

Die Schweißsekretion an Gesicht und Extremitäten normal. Die stärker ergriffenen Teile (Brust, Rücken) werden nur wenig feucht. Es sezerniert da nur die zwischen den Schuppen befindliche oder von denselben entblößte Haut; die Hornschilder und Hornkegel selbst bleiben trocken.

Diagnose. Ichthyosis universalis nitida, serpentina et hystrix.

Therapie. Thyradenpillen täglich 2—3 Stück à 0·25 durch Monate, ohne Erfolg.

Entfernung der Hornschuppen durch Salizylvaselin (bis 20%). Excision eines Stückes am Rand der Hystrixpartie der Kniekehle zur histol. Untersuchung.

Verhältnis der Schichten. (Fig. 15.) Unter der stark verdickten Hornschicht, d. h. unter den Hornzähnen, sind die Papillen schmal und verlängert, das Rete aber bei weitem nicht im selben Maß verdickt, so daß die suprapapillären Partien meist nur aus 4—5, die interpapillären Zapfen aus etwa 20—30 Zellreihen bestehen; in der Breite zeigen letztere 3—4 Zellen nebeneinander. Es gibt jedoch auch breitere, und meist folgen auf einige schmale wieder breite, oder es wechseln schmale und breitere ab. Ihre Länge entspricht nicht immer derjenigen der Papillen, da die stark gefaltete Hornschicht sich manchmal zwischen die letzteren herabsenkt; in diesem Fall übertreffen die Papillen die Zapfen an Länge. — Durchschnittlich sind die Papillen 100—300 μ lang und in den oberen Partien 20—40 μ breit, nach unten zu breiter. Sie entspringen jedoch oft an circumscripten Stellen aus einer über das normale Hautniveau bereits vorgebuchteten Bindegewebsplatte oder Mutterpapille. Die Hornkegel sitzen somit einem mikroskopisch annähernd als papillomatös zu bezeichnenden Papillarkörper auf. Das Rete ist der Norm gegenüber mäßig verdickt.

Bildet schon die Grenzlinie zwischen Hornschicht und Rete eine steilgipflige Kurve, so ist dies für die Rete-Papillarkörper-Grenzlinie in noch höherem Maß der Fall. Im allgemeinen entspricht einem Gipfel der unteren Kurve ein solcher der oberen. Da aber nicht immer die Hornschicht zwischen zwei Papillen sich einsenkt, sondern manchmal flach über dieselben hinstreicht, so entsprechen manchmal mehrere Gipfel der unteren einem einzigen der oberen Kurve. Stellenweise erheben sich beide Kurven in toto über die Abscisse.

An der klinisch als „I. nitida" zu bezeichnenden Partie, d. h. da, wo die Hornschicht in dünneren Lamellen abschilfert, mißt deren Dicke in Celloidinschnitten 14—55 μ, an Stellen, wo sie sich zwischen die Papillen einsenkt, manchmal 100 μ.

Auch hier scheinen die Papillen der Norm gegenüber eher etwas verlängert (160 μ) und verschmälert (15—30 μ), und auch das Rete etwas hypertrophisch. Die über den Papillen liegenden Partien zählen etwa 8 Zellreihen (Dicke zirka 40—60 μ) und die interpapillären durch-

schnittlich etwa 15 (Dicke zirka 150 μ). Die Papillen stehen im allgemeinen recht nahe bei einander, so daß die Retezapfen ziemlich schmal sind; ab und zu erlangen sie aber eine breitere, mehr der quadratischen sich nähernde Form.



Fig. 15.

Die Hornschicht ist, sowohl da, wo sie sich zu Prismen erhebt, als da, wo sie in dünnen Blättern aufliegt, nach dem normalen Typus gebaut, d. h. auf dem Querschnitt sieht man dünne Lamellen dicht über-

einandergelagert, deren Konturen z. B. in nach Gieson gefärbten Celloidinpräparaten sehr oft deutlich zu unterscheiden sind. In der ganzen Dicke der Hornschicht, auch da, wo sie nur wenig verdickt ist, sind in gleichmäßiger Weise verstreute, stäbchenförmige Kerne zu sehen (am besten in mit Hämalaun überfärbten und mit Eisessig entfärbten Präparaten). Wo, namentlich im Bereich der Hystrixpartie, die Hornschicht flach getroffen ist, sieht man die Grenzen der Hornzellen als unregelmäßige Polygone, die ein lockeres Maschenwerk darstellen. Wenn die Kerne darin erhalten sind, so erscheinen sie an diesen Stellen nicht stäbchenförmig, sondern rund; die Nucleoli sind nicht mehr zu sehen und statt des Chromatingerüstes ist eine unregelmäßige feine Körnung vorhanden. In dem homogenen, diffus gefärbten Leib dieser Zellen (der wohl nur durch die aneinandergepreßten Zellwände repräsentiert wird) sind zahlreiche helle, ungefärbte kleine Kreise zu sehen.

In den nach Grams Methode behandelten Präparaten ist die ganze Hornschicht in gleichmäßiger Weise körnig gefärbt. Entfärbt man sehr lange mit Alkohol, dann entfärbt sich ein großer Teil der Lamellen in allen Höhenlagen, ohne daß eine Gesetzmäßigkeit dabei hervortritt.

Stratum lucidum. Frische Schnitte habe ich nicht angesehen, so daß ich über das Vorhandensein einer stark lichtbrechenden Zone in solchen nicht berichten kann. Ein Teil des excidierten Stückes wurde in Celloidin eingebettet; da aber leider unterlassen wurde die Methode der Einbettung, insbesondere die Aufenthaltsdauer im Alkohol, zu notieren, so läßt der negative Ausfall der an trockenen mikrotomierten Celloidinschnitten sowohl mit Pikroammoniakkarmin, als Nigrosin vorgenommenen Eleidinfärbung (nach Dreysel und Oppler, l. c.) keine Schlüsse hinsichtlich der Beschaffenheit dieser Substanz zu.

Dagegen findet sich in Präparaten, die nach Alkoholhärtung und Chloroform-Paraffineinbettung als Serienschnitte aufgeklebt und mit Hämalaun stark gefärbt wurden, in einer unmittelbar, also an der Stelle des Stratum lucidum über der Keratohyalinlage befindlichen Zone, eine der Form nach ganz wie das Eleidin aussehende, in Tropfen und Lachen auf der Oberfläche des Schnittes liegende Substanz. Im Schnitt selber und an der Unterfläche ist davon nichts zu sehen. (Die Paraffinschnitte waren mit Glyzerineiweiß aufgeklebt.) In mit Hämalaun stark vorgefärbten Gieson-Präparaten erscheinen die Tropfen diffus braunrötlich gefärbt; in mit Hämalaun überfärbten und mit Eisessig entfärbten Schnitten und ebenso in Gram-Präparaten, die stark mit Alkohol entfärbt sind, erscheint die Mitte der Tropfen hell und stärker lichtbrechend und der Kontur dunkel gefärbt. Mit Eosin färben sie sich nicht. Die Tropfen liegen, genau in einer Linie angeordnet, in 3—4 Reihen übereinander und ziehen in einem kontinuierlichen, fast ununterbrochenen Band durch den ganzen Schnitt hin; sie sind am gröbsten unter der am stärksten verdickten Hornlage, d. h. die Menge der Substanz nimmt ungefähr im gleichen Verhältnis zu, wie die Dicke der Hornschicht. Die größten Tropfen erreichen ungefähr die Größe eines halben Retezellkerns.

Es scheint mir außer Zweifel zu sein, daß diese Substanz mit dem „Eleidin“ nahe verwandt ist. Ob die oben angegebenen Farbreaktionen der Ausdruck einer pathologischen Veränderung des Eleidins sind, bleibe dahingestellt. Wenigstens ist es mir nicht gelungen an in Paraffin auf ähnliche Weise eingeschlossenen Stücken von normaler Fußsohlenhaut das Eleidin mit Hämatoxylin, nach Gram, oder mit Pikroammoniakkarmin oder Nigrosin zu färben. Ich nenne es daher einfach „modifiziertes Eleidin“.[1])

Bekanntlich glaubte man bis zum Erscheinen der Dreysel-Opplerschen Arbeit [Archiv für Dermat. und Syphilis, Bd. XXX], daß das normale Eleidin in mit Alkohol gehärteten Schnitten nicht mehr nachweisbar sei. Diese Autoren haben jedoch gezeigt, daß es gelingt, dasselbe auch bei Alkohol-Äther-Celloidin-Einbettung zu erhalten.

In Paraffinschnitten wurde das jedoch nie beobachtet. Wenn es sich in meinen obigen Fällen also um Eleidin handelt, so muß dasselbe, da es sich bei Chloroform-Paraffineinbettung noch färben ließ, jedenfalls chemisch modifiziert sein. Es ist mir nicht gelungen, bei anderen Ichthyosen, Keratosen und normaler Haut Eleidin mit irgend welcher Methode in Paraffinpräparaten darzustellen. Wegen der Lage und Konsistenz resp. des Aussehens, glaube ich die Substanz nicht für Keratohyalin ansehen zu dürfen. Rabl [Untersuchungen über die Oberhaut und ihrer Anhangsgebilde mit besonderer Rücksicht auf die Verhornung. Arch. für mikr. Anatomie. Bd. XLVIII (Jahrg. 1897)] hat zwar gezeigt, daß es in der Schleimhaut der Zunge, der Lippe, der Vagina, des Orific. urethrae ein Keratohyalin gibt, das viel weniger zahlreiche, aber dafür um so größere Körner bildet. Dieses weicht jedoch von obiger Substanz, abgesehen von der Konsistenz, dadurch ab, daß es sich bei Hämatoxylin-Eosin-Färbung nicht mit Hämatoxylin, wohl aber mit Eosin färbt.

Rabl ist der Ansicht, daß das Eleidin, welches übrigens nicht, wie Buzzi meinte, ein Glyzerinfett, sondern ein Eiweißkörper sei, durch Verflüssigung des Keratohyalins entstehe. Dieser Meinung ist auch Weidenreich [Über Bau und Verhornung der menschlichen Oberhaut. Arch. f. mik. Anat. 1900. Bd. LVI]. Der Nachweis einer eleidinartigen Flüssigkeit im Stratum lucidum der obengenannten Fälle, welche sich mit Hämatoxylin und teilweise auch nach Gram färbt, ist jedenfalls geeignet diese Ansicht zu stützen, mag man nun das Keratohyalin aus dem Kern (wie Rabl) oder aus den Protoplasmafasern (wie Weidenreich) sich entstanden denken. Leider habe ich Stücke von anderen Körpergegenden in diesen

[1]) Anmerkung. Ich habe diese Substanz auch in einem der Ellenbeuge entnommenen Stück des Falles Ch. Bd. (s. pag. 27) — Ichthyosis hystrix vera atypica — und einem ebenfalls von der Kniekehle stammenden des Falles Ch. B . . y. (s. pag. 67) — Naevus hyperkeratoticus ichthyosiformis c. Hystrix — angetroffen. Im letzten Fall verhielt sie sich färberisch etwas verschieden, d. h. sie nahm Hämatoxylinfärbung bei Essigsäure- und v. Gieson-Behandlung nicht an und entfärbte sich nach Gram.

Fällen nicht untersuchen können. Es scheint mir jedoch unwahrscheinlich, daß dieses „modifizierte Eleidin" sich bloß an den Beugen findet. Jedenfalls konnte ich es in anderen Ichthyosisfällen und in normaler Haut an diesen Stellen nicht darstellen.

Stratum mucosum et granulosum. Über der einreihigen Zylinderzellenlage folgen die Retezellen in normaler Weise. Sie sind wohl ausgebildet und eher etwas größer als gewöhnlich. Eine kubische Retezelle in der Mitte des Rete, sowohl im Bereich der Hornzähne als ausserhalb derselben, hat einen Kern von 6—7 μ Durchmesser und mißt durchschnittlich (auf dem Querschnitt in Celloidinpräparaten) etwa 18—20 μ.

Die Zahl der Mitosen, welche sich zumeist in der Basalschicht finden, ist ziemlich bedeutend, sowohl an den stark, als an den schwächer verhornten Stellen.

Ebenso sind durch das ganze Präparat verstreut zwischen den Retezellen unregelmäßig geformte, die Kernfärbungen sehr intensiv annehmende Kerne zu sehen.

Ihre Zahl ist aber nicht bedeutend. Öfters liegen zwei oder drei nahe beieinander. Sie passen sich in ihrer Form offenbar den Interzellularräumen an, so daß sie bald abgeplattet, bald kugelig, bald sternförmig oder unregelmäßig verzweigt, mit spitzen Ausläufern versehen sind. Ein Protoplasmasaum ist nirgends deutlich zu erkennen. Diese Zellen sind wohl als Leukocyten anzusehen.

Nachdem die obersten Zellenlagen des Rete sich etwas abgeplattet haben, gehen sie über in die Körnerzellenschicht, die durchschnittlich aus drei Zellenreihen zusammengesetzt ist, die sämtlich ihre Kerne bewahren. Die oberste hat stark abgeplattete Zelleiber, die Kerne dagegen sind darin noch queroval.

In Haematoxylinpräparaten sind diese Zellen dicht erfüllt mit ziemlich groben Keratohyalinkörnern. In der obersten Lage sind sie am dichtesten und größten; eine jede ist umgeben von einem hellen Interzellularraum, in dem keine Stacheln mehr zu sehen sind, während sie in der ans Stratum granulosum angrenzenden obersten Retezellenlage noch deutlich vorhanden sind.

Es ist ausdrücklich zu bemerken, daß die Körnerzellenschicht sich genau in derselben Weise von der wenig hyperkeratotischen auf die mit Zähnen besetzte Zone fortsetzt und hier nicht an Dicke zunimmt.

Die Zellen des die Papillen überziehenden Retemantels und damit auch die Körnerschicht sind im Gegenteil in der Hystrixpartie abgeplattet, so daß das Stratum granulosum hier dünner erscheint, als an anderen Partien der Präparate.

Corium. In der Nitida-Partie ist eine geringe Vermehrung der Kerne um die Gefäße herum zu konstatieren, die im Hystrix-Teile noch etwas zunimmt, aber keineswegs bedeutend ist. Am meisten fällt eine Vermehrung der Mastzellen, die auch in der Subcutis reichlich vorhanden sind, auf.

Die Kapillaren laufen gestreckt durch die Papillen und sind blutleer; ebenso die meisten Gefäße der Cutis und Subcutis, welche keine pathologischen Veränderungen aufweisen. Dagegen sind in manchen Schnitten im subpapillaren Teil der Hystrixpartie vereinzelte Kapillaren erweitert und mit Blut gefüllt. Das elastische Gewebe weist keine nennenswerten Veränderungen auf; höchstens sind die Fasern der unter den Hornzähnen befindlichen Papillen etwas dünner als gewöhnlich.

Körniges Pigment findet sich in Zellen der Papillen eingeschlossen; in der Basalschicht ist es in gewöhnlicher Weise diffus verteilt. An den Hystrixpartien scheint es im Rete etwas weniger reichlich zu sein. Dafür weisen die dicken Hornlager hier eine deutliche schwachgelbliche Eigenfarbe auf.

Die Schweißdrüsen sind in normaler Zahl und Größe vorhanden; eine Aufblähung der Schlingen oder eine Atrophie derselben ist nicht bemerkbar. Sie liegen ziemlich tief im Cutisbindegewebe und oft in der Nachbarschaft von kleinen Fettläppchen oder Gruppen von Fettzellen.

Die Ausführungsgänge sind auch im Bereich der Hornzähne als spiralig gewundene Kanäle mit deutlichem, regelmäßigem Lumen durch die ganze Dicke der Hornschicht zu verfolgen.

Die Follikel zeigen dagegen deutliche pathologische Veränderungen. Die verdickte Hornschicht hat die ausgesprochene Neigung sich längs den Haaren in die Tiefe der Follikel einzusenken. Die Haare werden also bei ihrem Durchtritt durch das Rete und noch weiter hinab von einem mit der Spitze nach der Wurzel zugekehrten Hornkegel umgeben, dessen Hornlamellen Zwiebelschalen ähnlich um die Haare geschichtet sind. So weit dieser Hornkegel reicht, so weit läßt sich auch in dem ihn umscheidenden Retemantel ein Keratohyalinstreifen verfolgen. Diese abnorme Verhornung des Follikelepithels ist stärker ausgesprochen in der Hystrix-Partie, wo die Follikeltrichter oft von großen und weit in die Tiefe der Cutis herabreichenden Hornmassen angefüllt sind. Die Struktur der letzteren ist hier ganz diejenige der oberflächlichen Hornzähne. Die Haare sind in denselben öfters verbogen, so daß sie z. B. im selben Schnitt zweimal angeschnitten erscheinen. Sie sind im ganzen in ziemlicher Anzahl vorhanden und speziell Doppelhaare unter ihnen gar nicht selten.

Talgdrüsen sind überhaupt nicht vorhanden, nur an vereinzelten Schnitten sind Ansätze dazu aufzufinden, d. h. an circumscripten Stellen einzelner Follikel haben 3 oder 4 beieinanderliegende Zellen das helle, wabige Aussehen der Talgdrüsenzellen angenommen.

---

b) Historische und kritische Darstellung der Ichthyosis-Histologie.

Es hätte wenig Wert, die älteren anatomischen Untersuchungen über Ichthyosis hier wiederzugeben, da dieselben entweder unzulänglich sind oder sich gar nicht auf die wahre Ichthyosis beziehen.

Letzteres ist z. B. der Fall bei den viel zitierten Untersuchungen von v. Bärensprung (16), die eine I. acquisita betreffen, Büchner (484) — Naevus —, H. Müller (592; 376), — der eine Fall ist eine fötale Ichthyosis, der andere ein Naevus —, Schabel (390) — fötale I. —, Auspitz (322) — fötale I. — Kaposi (568) — Naevus —, Esoff (810) — akquirierte I. — Die Beschreibungen, die Rokitansky (615) und Hilton Fagge (86) lieferten, sind mir nicht zugänglich gewesen.

Das oben Gesagte gilt auch von den älteren Lehrbüchern und Monographien, die sich z. T. auf die genannten Arbeiten stützen. Ich erwähne nur Alibert (3), Bazin (22), Devergie (74), Rayer (240), E. Wilson (312), Lailler (173), G. Simon (272), Rindfleisch (245), Lebert (177), Auspitz 22), Neumann (213), Crocker (67).

Aber auch von den neuesten Lehr- und Handbüchern muß man fast das gleiche sagen. Dieselben stützen sich bei der Darstellung der Histologie der Ichthyosis noch im wesentlichen auf die älteren Untersuchungen und Lehrbücher, dieselben allerdings durch die Ergebnisse der neuen Untersucher ergänzend. Als Beispiel möge nur die letzte (5.) Auflage von Kaposis Handbuch angeführt sein, in der noch immer das histologische Bild der „I. hystrix" steht, die der Autor 1869 untersucht hat (568), und welche ein ichthyosiformer Naevus ist. Jarisch (152) folgt fast ganz der Darstellung Unnas (294), auf die ich unten ausführlich zurückkomme.

Mit Recht schrieb aber Besnier (31) noch vor 11 Jahren: „L'anatomie de la peau ichthyosique, adultérée par la confusion sous le même nom d'ichthyose de lésions et d'affections différentes, est à refaire entièrement à l'abri de ces causes d'erreur."

Aus diesen Gründen werde ich mich darauf beschränken, im folgenden das Wesentliche der neueren histologischen Untersuchungen über Ichthyosis, nämlich derjenigen von Audry und Unna wiederzugeben und mit meinen Befunden zu vergleichen.

Den Fall Campanas (808), der 1885 publiziert und seither oft als ein Beispiel von Hautatrophie bei Ichthyosis zitiert wurde, kann ich nicht als wahre Ichthyosis anerkennen. Er ist wahrscheinlich ein Naevus. Es findet sich seit frühester Jugend eine „symmetrische" Schuppung über den ganzen Körper, am meisten „konfluierend" an den Gliedern. Stellenweise lassen sich die Hornplaques schwer loslösen und unter Hinterlassung einer nässenden Fläche; an anderen Stellen bilden sie transparente große Lamina und wieder anderswo schwierig zu entfernende

gelbschwärzliche Krusten, unter denen sich lineäre Erhebungen (welche übernormal entwickelten Papillen entsprechen) zeigen.

Die histologische Untersuchung förderte übrigens außer der Atrophie des Derma nichts Nennenswertes zu Tage (speziell die Körnerschicht wird normal befunden).

Tommasoli (289) hat in den Jahren 1889 und 91 die histologische Beschreibung von 5 Fällen veröffentlicht. Wenn die vorliegende Arbeit aber nicht noch dazu beitragen soll, die im Gebiet der Ichthyosis herrschende Verwirrung zu vergrößern, so dürfen hier nur Fälle berücksichtigt werden, deren klinische Zugehörigkeit zur wahren Ichthyosis unbestreitbar ist, d. h. zu der generalisierten, an den Streckseiten stärker, an den Beugen geringer ausgesprochenen, von der Pubertät an stationären, in frühester Kindheit ohne vorangehende rote Flecken aufgetretenen und bald universell ausgebreiteten Ichthyosis, unter deren Schuppen sich weder Pigmentationen noch papilläre Exkreszenzen finden und bei der die Schweißsekretion deutlich beeinträchtigt ist. Da nun den obengenannten Fällen keine ausführlicheren klinischen Notizen beigegeben sind, und aus den Arbeiten Tommasolis hervorgeht, daß er Krankheitsformen zur I. rechnet, die wir nicht als wahre Ichthyosis bezeichnen, so halte ich es für angezeigt, diese Publikationen hier nur zu registrieren.

Der Beschreibung nach scheint es mir übrigens außer Zweifel, daß schon der erste der genannten Fälle (I. hystrix) mit seinen enormen, verästelten Papillen und den hyperplastischen Talgdrüsen nicht zur I., sondern zu den Naevi gehört.

Auch der 1893 von Tommasoli ausführlich berichtete (291) und histologisch untersuchte Fall weist in Anamnese und Status so viele Eigentümlichkeiten auf, daß wir ihn lieber als Unikum beiseite stellen.

Jadassohn (812) hat auf dem IV. Kongreß der deutschen Dermatologen einen Fall unter der Bezeichnung „Pityriasis alba atrophicans“ vorgestellt, der unter dem Protest des Autors damals von Kaposi zur Ichthyosis gestempelt wurde und seither oft (u. a. auch von Thibierge [284]) als solche zitiert ist. Einen ähnlichen Fall hat Audry (805) später unter dem Namen „Forme atrophiante de l'ichthyose“ publiziert. Solange nicht erwiesen ist, daß typische Fälle von I. vera mit hochgradiger Atrophie der Haut einhergehen können — und dies ist bis jetzt nicht der Fall —, dürfen diese Fälle der Ichthyosis nicht zugezählt werden, sie bleiben deshalb an dieser Stelle ebenfalls unberücksichtigt.

Audry (11) gibt dagegen einen histologischen Befund eines Falles von familiärer Ichthyosis mittlerer Intensität bei einem 10jährigen Kind („Type entièrement classique au point de vue clinique de l'ichthyose serpentine“). Das Stück stammt vom Vorderarm. Ich gebe nur das Resumé der Befunde, die eine pathologische Bedeutung haben könnten, das ausdrücklich normal Befundene meist weglassend: Normale Schweißdrüsen, relativ tief gelegen. — Talgdrüsen klein; ihre Zellen färben sich mit Pikrokarmin diffus rötlich, sind geschrumpft und zusammengedrückt,

wie in Atrophie begriffen. Epidermis an vielen Stellen bandförmig, vergleichbar derjenigen der normalen Rückenhaut. Weit auseinanderstehende vereinzelte, steil sich erhebende Papillen, keine Spur von Entzündung oder Sklerose im Derma. — Rete verdünnt. Seine Zellen sehen eigentümlich kuglig aus. Ihr Kern füllt fast die ganze Zelle, deren Protoplasma sehr hell ist; die Stacheln sind sehr undeutlich. Keine Spur von Diapedese. — Die Eleidinschicht ist verbreitert. Das Eleidin[1]) ist in derselben diffus verteilt; es färbt sich mit Pikrokarmin, nicht mit Alaunkarmin. — Hornschicht enorm verdickt, enthält keine Kerne; Lamellen wenig kohärent. — Haartrichter erweitert, das Haar von aufgeblätterten Hornmassen umgeben. Was diesen Fall anbelangt, so hebe ich als Eigentümlichkeit nur die Befunde an den Zellen der Talgdrüsen und des Rete hervor, die weder Unna noch ich gesehen habe.

Bezüglich des Keratohyalin und der übrigen Befunde werde ich meine Ansicht im Verlauf der Besprechung von Unnas Angaben darlegen.

Eine zusammenhängende, ausführliche Schilderung der Histologie der Ichthyosis findet sich in der Histopathologie (294) Unnas. Diese verlangt eine eingehende Berücksichtigung deshalb, weil sie die erste und einzige ist, welche auf der anatomischen Untersuchung einer Reihe von Fällen beruht, deren klinische Zugehörigkeit zur wahren Ichthyosis außer Zweifel ist; denn wenn wir auch mit Unna bezüglich des Platzes, welchen er der Ichthyosis im System zuweist, nicht einig gehen, so stimmen wir doch im großen und ganzen mit ihm hinsichtlich der Abgrenzung der zur wahren Ichthyosis zu rechnenden klinischen Formen überein.

Da die Unnasche Darstellung allgemein zugänglich ist, so gehe ich sofort zur Vergleichung der Resultate der beiden genannten Autoren mit den meinigen über.

Unna sondert nach dem histologischen Befund und in Übereinstimmung mit der klinischen Einteilung vieler Autoren die Ichthyosis in eine I. nitida, serpentina und hystrix. Bei der ersten „ist die Hyperkeratose nicht stärker ausgebildet, als daß sie statt der normalen insensiblen Schüppchen gröbere, glatte, plattenförmige Schuppen erzeugt. Dieselben sind graulich, durchscheinend oder dunkel schieferartig". Bei der zweiten besteht „anstatt der teilweise abgehobenen Schüppchen der I. nitida, die der Haut ein rauhes, wie aufgesplittertes Aussehen verleihen, ein glatterer, grobgefelderter, nicht aufgesplitterter, dafür aber um so dickerer Schuppenpanzer" von dunklem, grünlich grauem oder bräunlichem Kolorit. Die dritte charakterisiert sich durch horn- und stachelartige Protuberanzen. Klinisch sind sie nach Unna nicht scharf geschieden, sondern es bestehen viele Übergänge. Dagegen scheint ihm histologisch die erste und zweite Form hinlänglich verschieden; die dritte hat er nicht untersucht.

[1]) Der Autor identifiziert irrtümlicherweise das „Eleidin" Ranvier und das „Keratohyalin" Waldeyer-Unna.

Ich werde darlegen, daß meine Befunde diese strenge histologische Sonderung nicht rechtfertigen und es anatomisch ganz ebenso Übergangsformen, d. h. klinisch unzweifelhafte Nitida-Fälle gibt, welche viele der von Unna als der Serpentina-Form eigentümlich hingestellten Merkmale besitzen.

Zunächst möchte ich jedoch einige Worte über mechanische Verhältnisse, die nicht bloß auf Unna Bezug haben, vorausschicken. Nicht nur bei der Darstellung der Ichthyosishistologie, sondern auch anderer Hyperkeratosen sprechen sowohl Unna, als auch andere Autoren öfters von einem von den aufgelagerten Hornmassen auf das unterliegende Rete und den Papillarkörper ausgeübten Druck. Welcher Art dieser Druck sei, das wird allerdings nirgends genau präzisiert; aber man hat vielfach den Eindruck, als ob sich die Autoren die Wirkung desselben analog einem durch ein aufgelegtes Gewicht ausgeübten und senkrecht zur Hautoberfläche wirkenden Druck vorstellten. Daß dem nicht so sein kann, lehrt schon die einfache Überlegung, daß in einem gegebenen Moment überall da, wo die Hautoberfläche der Erde zugekehrt, d. h. zu der Horizontalebene in einem spitzen Winkel geneigt ist, dieser „Druck" vollständig in einen „Zug" verwandelt sein müßte. Wenn also das spezifische Gewicht der Hornmassen irgend einen Einfluß auf die darunterliegenden Strata hätte, müßte sich derselbe an verschiedenen Körperstellen in ganz verschiedener Richtung, an den einen mehr als Druck, an den anderen mehr als Zug, geltend machen. Vielleicht meinen aber die Autoren eine andere Art von „Druck", z. B. eine Vermehrung der „Oberflächenspannung" oder einen vermehrten Widerstand der Hornschicht gegenüber dem Wachstumsdruck des Rete.

Unsere Kenntnis dieser Kräfte in der normalen Haut ist jedoch noch so gering, daß es unmöglich ist, dieselben zur Erklärung pathologischer Vorgänge heranzuziehen. Schon die Ansichten über die Größe der Oberflächenspannung in der normalen Hornschicht dürften ziemlich auseinandergehen; diesbezügliche Literaturbelege sind mir allerdings nicht bekannt.

Die Spannung in der Hornschicht ist jedenfalls mindestens so groß, daß sie dem Wachstumsdruck des Rete das Gleichgewicht hält. Ich glaube aber nicht, daß dieselbe viel größer ist als dieser, und daß außerdem ein einigermaßen wesentlicher Teil der Spannung der gesamten Haut, welche durch die unterliegenden Teile, Muskeln, Gefäße, Knochen etc. resp. den „Hautinhalt" bedingt wird, in die Hornschicht zu verlegen ist. Die Spannung in derselben ist nicht so groß, daß sie die Faltung des Hornschicht-Rete-Bandes auszugleichen vermag, und einer wie geringen Kraft es hierfür bedarf, davon kann man sich leicht überzeugen, wenn man unter Lupenvergrößerung mittelst der Pinzettenspitze diese Falten zum Verschwinden bringt. Erst von dem Moment an, wo diese letzteren vollständig ausgeglichen sind, wird die Spannung in der Hornschicht eine bedeutendere und ihre Dehnbarkeit in nennenswertem Maße in

Anspruch genommen werden. Für die Dehnung der Haut durch ihren Inhalt, bei Muskelbewegungen etc., dürfte dies wohl kaum vorkommen, da durch den Ausgleich der ziehharmonikaartigen Faltung der Oberhaut allein schon eine sehr bedeutende Flächenvergrößerung erzielt wird. Wie gering die Flächen-Spannung in Hornschicht und Rete ist, das zeigt sich auch darin, daß dieselben beim Einschneiden nur ganz minimal klaffen, selbst dann, wenn der Schnitt bis in die Papillen reicht. Erst dann, wenn die Fasern des subpapillaren Geflechts anfangen durchtrennt zu werden, weichen die beiden Schichten plötzlich auseinander.

Es geht daraus hervor, daß die durch den Hautinhalt bedingte Spannung, wenn nicht ganz, doch jedenfalls im weitaus höchsten Maße in den Cutisfasern zum Ausdruck kommt, und viel weniger im Rete oder in der Hornschicht.

Würde nun die Hornschicht im ganzen in einen starren Panzer umgewandelt, dann würde eine Volumzunahme von dessen Inhalt unmöglich sein. Sind aber, wie bei der stärker ausgesprochenen Ichthyosis, bloß eine Anzahl von Feldern derselben zu starren Platten geworden, so kommt es darauf an, ob der Ausgleich der zwischen denselben befindlichen dünnen Hornschichtfalten zur Kompensation der geforderten Flächenvergrößerung ausreicht. Damit dies in ebenso hohem Maße wie bei der normalen Haut möglich sei, müßten diese Falten entsprechend der Anzahl der im Gebiet der Platten verloren gegangenen vertieft sein. Wenn dies nun auch nicht der Fall wäre, so genügt doch meiner Ansicht nach der Ausgleich jener Falten für die durch den Hautinhalt geforderte Oberflächenvergrößerung bei der Ichthyosis vollkommen; denn ich glaube nicht, daß in der normalen Haut bei Dehnung durch den Inhalt es jemals auch nur annähernd zur völligen Verstreichung aller Hornschichtfalten kommt. Würde jedoch, entgegen meiner Annahme, der Ausgleich der Falten bei Ichthyosis nicht genügen, dann käme es allerdings zu einer stärkeren Dehnung der Hornschicht besonders im Bereich dieser Falten und damit zu einer Vermehrung des Druckes im Rete. — Es ist ferner nicht zu leugnen, daß durch die Hornauflagerungen bei Ichthyosis die Einwirkung von Druck, Zug und scherender Wirkung auf die Haut von außen, speziell in Bezug auf das Rete, modifiziert wird.

Wenn z. B. ein harter Gegenstand auf eine mit Hornauflagerungen besetzte Haut drückt, dann werden die unter den Hornmassen liegenden Partien stärker gequetscht, als die dazwischenliegenden. Alle diesbezüglichen Möglichkeiten zu studieren, würde hier zu weit führen. Ich will nur bemerken, daß diese mechanischen Einwirkungen von außen meiner Ansicht nach auf die architektonischen Verhältnisse der Haut bei Ichthyosis keinen nennenswerten Einfluß ausüben.

Von einem durch die verdickte Hornschicht auf Rete und Papillarkörper ausgeübten „Druck" irgend welcher Art, der im stande wäre ihre Konfiguration wesentlich zu beeinflussen, kann meiner Ansicht nach schon deshalb keine Rede sein, weil man bei den verschiedenen Hyperkeratosen

unter mächtigen Hornmassen, sowohl bei dünnem als bei dickem Rete, jede mögliche Gestaltung des Papillarkörpers vom vollständigen Fehlen bis zur kolossalen Hypertrophie und Ramifikation der Papillen, findet.

Ich glaube daher bei der nachfolgenden Besprechung von Unnas Darstellung alles, was auf diesen „Druck" Bezug hat, füglich bei seite lassen zu dürfen.

Ichthyosis nitida.

Unna findet, wie auch alle übrigen Autoren, die Hornschicht bei allen Fällen verdickt. Die Hyperkeratose ist sogar bei der Ichthyosis nitida nach ihm eines der wichtigsten Charakteristica. Meine Messungen stimmen damit nicht überein. Um ein Urteil über die „Verdickung" zu erhalten, ist es natürlich nötig, die normale Dicke der Hornschicht zu kennen. Die hierüber gemachten Untersuchungen sind nicht zahlreich. Ich habe dieselben in der beifolgenden Tabelle zusammengestellt.

Tabelle (Maße in μ).

	Dicke der Hornschicht über Papillen	Dicke des Rete über Papillen	Dicke des Rete zwischen Papillen	Knäueldrüsen in Tiefe von	Subkutanes Fett beginnt in Tiefe von	Mittel der Retedicke
Fälle von Ichthyosis nitida						
Kth. 37 J. außen Oberschenkel	20	20 (4 Zellreihen)	60 (10-12 Zellr.)	600	1200 noch nicht	40
Sau. 64 J.	10	20 (4-5 Zellreib.)	80 (14 Zellreih.)	650—800	1200 noch nicht	50
Rue. 29 J. Oberschenkel außen	15—20	25 (4 Zellreihen)	80 (10 Zellreih.)	800—1000	1400	50
Bau. 2 J. Oberarm innen	15	40 (8 Zellreihen)	100 (14 Zellreih.)	800	1200	70
Mo. 16 J. Oberschenkel	15	25 (5 Zellreihen)	80 (16 Zellreih.)	800	1200	50
Rücken	15	25	100	800	1200	60

	Dicke der Hornschicht über Papillen	Dicke des Rete über Papillen	Dicke des Rete zwischen Papislen	Knäueldrüsen in Tiefe von	Subkutanes Fett beginnt in Tiefe von	Mittel der Retedicke
Fälle von Ichthyosis nitida						
Ko. 17 J. Obersch. außen	15	30 (6 Zellreihen)	70—80 (15—17 Lag.)	1200	1800 noch nicht	50
Kz. 16 J. Oberarm	15—20	40 (8 Zellreihen)	100—120 (20—25 Lag.)	1000-1200	1800-2000	75
Oberschenkel	20	40 (8 Zellreihen)	100 (20 Reihen)	800—1000	2700	70
Kniekehle	—	30 (5 Zellreihen)	150 (20 Zellreih.)	1000	2200	90
Sternum	15	30 (5 Zellreihen)	100 (15 Zellreih.)	1000	2600	65
Rub. 22 J. Oberarm außen	7—10	20—30 (5-6 Zellreih.)	50 (17 Zellreih.)	800—1000	1200	40
Wey.	15—20	22	135	1200-1300	1600	80
Fälle von J. serpentina						
Fall I. (Sternum)	300	30 (min.) (4—6 Lagen)	200 (max.) (25 Lagen)	—	—	—
Fall II.	40-300	50 (8—9 Lagen)	160 (25 Lagen)	—	—	—
Leichen						
Weibl Leiche 20 J. Obersch.	14	20 (4 Lagen)	55 (8 Lagen)	[illegible]00—1000	1200-1400	40
Kniekehle	10	10—15 (2—3 Lagen)	20 (6 Lagen)	600	1200	15
Männl. Leiche 30 J. Obersch.	10	20 (4 Lagen)	50 (8 Lagen)	1000	1200	35
Kniekehle	12	15 (3 Lagen)	25 (5 Lagen)	700	1200 noch nicht	20
Männl. Leiche 45 J. Obersch.	15	10—15 (2—3 Lagen)	20 (4 Zellreihen)	550	1000	15
Kniekehle	10	7—10 (2—3 Lagen)	15 (3 Lagen)	600	650	12

	Dicke der Hornschicht über Papillen	Dicke des Rete über Papillen	Dicke des Rete zwischen Papillen	Knäueldrüsen in Tiefe von	Subkutanes Fett beginnt in Tiefe von	Mittel der Retedicke
Leichen						
Ges. Knäblein 8 J. Oberarm außen	6	25—30	50—90	—	—	50
Mann. 53 J. Oberarm außen	15	15	20—30	—	2500	20
Oberschenkel außen	20	20 min.	60 max.	—	3000	40
Kniekehle	15	15 min.	60 max.	—	2500-3000	35
Sternum	15	15 min.	40 max.	—	2500	25
Messungen von Drosdoff:						
Mann. 56 J. Arm außen	21—33	29—59	70—105	—	—	65
Arm innen	23—33	25—58	50 - 100	—	—	55
Oberschenkel innen	25—46	25—40	50—105	—	—	55
Oberschenkel außen	25—42	21—39	63—75	—	—	50
Weib. 51 J. Arm	28—50	33—58	46—67	—	—	50
Oberschenkel innen	25—[illegible]0	29—58	42—115	—	—	60
Mann. 46 J. Arm	25—33	29—33	37—81	—	—	45
Oberschenkel außen	29—53	46—50	62—114	—	—	65
Messungen von Krause.						
Beugeseite der Extremitäten: Epidermisdicke					—	80-100
Streckseite „ „ „					—	100-180

	Subkutanes Fett beginnt in Tiefe von	Mittel der Retededicke
Messungen von Kölliker.		
Dicke des Rete auf ganzer Körperoberfläche .	—	16—300
Dicke der Hornschicht 11—22.		
Messungen von Von Brunn.		
Dicke der Lederhaut an meisten Körperstellen	1700—2000	—

Tabelle von Schischa.[1]

Teils an Lebenden, teils an Leichen von 19—50 Jahren untersucht	Hornschicht in *mm*	
	über Papillen	zwischen Papillen
Schnürfurche (bei 26jähr. Mädchen) . . .	0·066	0·080
Streckfläche des Ellbogens	0·053	0·093
Sitzknorren	0·040	0·066
Außenfläche des Präputiums	0·040	0·066
Rücken	0·026	0·040
Beugefläche des Vorderarms	0·020	0·033
Streckfläche „ „	0·026	0·040
Hintere Unterschenkelfläche	0·026	0·033
Vordere „	0·040	0·053
Penis	0 020	0·026

An der Außenseite des Oberschenkels beträgt nach Drosdoff die Dicke der Hornschicht durchschnittlich 35 bis 40 μ, nach Krause 11—22 μ, nach meinen Messungen 10 bis 20 μ. Wie die beigegebene Tabelle zeigt, konnte ich eine evidente Verdickung in keinem einzigen der von mir untersuchten Nitida-Fälle konstatieren, da nirgends die Dicke von 20 μ über-

[1]) Archiv f. Derm. u. Syph. Bd. LIII. H. 2 u. 3. 1900.

schritten wurde. Die Messungen sind, wo es möglich war, immer an nicht entcelloidinisierten Schnitten vorgenommen worden. Wie ich mich überzeugt habe, ist der Unterschied bei Messungen an frischer und alkoholgehärteter Haut in Bezug auf Hornschicht und Rete ein minimaler, so daß die obigen auf Ichthyosis nitida bezüglichen Masse füglich mit denjenigen auch der Autoren verglichen werden können, welche die normale Haut in frischem Zustande gemessen haben.

Unna erwähnt als eines der hauptsächlichsten Charakteristica die schwache Entwicklung, d. h. Dünne der Schleimschicht, deren Kerne, namentlich aber Zellen, an Volumen abgenommen haben.

Die Dicke der Schleimschicht ist schwierig zu schätzen. Auch exakte Maße zu bekommen, ist fast unmöglich. Ich habe mich, wie Drosdoff,[1] der für die normale Haut die genauesten Messungen geliefert hat, darauf beschränkt, in jedem Falle die Durchschnittsmaße der suprapapillären und der interpapillären Retepartien anzugeben. Diese Messungen dürfen begreiflicherweise aber nur dann mit denjenigen der normalen Haut verglichen werden, wenn die relative Entfernung der einzelnen Papillen von einander und ihre Gestalt bei der ichthyotischen Haut nicht zu sehr von der normalen abweichen, mit anderen Worten, wenn die Konfiguration der Schleimschicht in beiden Fällen ungefähr dieselbe ist.

Unna findet aber in sämtlichen Nitidafällen eine charakteristische Gestaltveränderung des Rete, die sich namentlich in Verkürzung der Leisten und einer fußförmigen Abplattung ihres Endes äußert, sodann aber auch in einer Verbreiterung und Abplattung der Papillenköpfe, deren Hals verschmälert, eingeschnürt erscheint, so daß Leisten und Papillen geduldspielartig ineinandergreifen.

Ich habe von jedem meiner Nitida-Fälle die Skizze eines Schnittes beigefügt, welche speziell die Grenzen des Rete genau wiedergibt. Die von Unna angedeuteten Verhältnisse treten nur in einem Falle (Kth.) zu Tage. Hier scheint es sich aber um Schrägschnitte zu handeln. Man muß jedoch zugeben, daß

---

[1]) Dela mensuration de l'épiderme dans les diff. parties du corps humain. — Arch. de phys. norm. et pathol. 2. Série T. 6. 1879.

auch bei Schrägschnitten diese Konfiguration nicht zu stande kommen könnte, wenn, wie es doch meist am Oberschenkel (das Stück Kth. stammt vom Oberschenkel) der Fall zu sein scheint (s. von Brunn Haut. In Bardelebens Handbuch d. Anatomie, p. 8), die Papillen kegelförmig und senkrecht in das Rete empordringen würden. Zugegeben also, daß es sich wirklich in diesem Falle um eine Abweichung vom gewöhnlichen Typus der Retekonfiguration handelt und angenommen auch, daß dies nicht der einzige derartige Fall wäre, so muß man doch eingestehen, daß unsere Kenntnisse von der Architektur der „normalen", resp. klinisch nicht evident pathologischen Haut diesbezüglich doch noch so geringe sind, daß es nicht erlaubt erscheint, aus Befunden von der oben erwähnten Art für die Pathologie bestimmter Hautkrankheiten Schlüsse zu ziehen, wie Unna dies tut.

Als Beleg hiefür erwähne ich nur, daß bei den drei auf der Tabelle figurierenden Leichen von 20, 30 und 45 Jahren die von der Außenseite des Oberschenkels entnommene Haut ein Rete von weitaus zum größten Teile bandförmiger Gestalt aufwies, das nur selten ganz kleine Leisten oder Papillen zeigte.

Betrachtet man die ganze Serie der abgebildeten Nitida-Schnitte (Fig. 1—9), so muß man sagen, daß im großen und ganzen an denselben wesentliche Form-Veränderungen des Rete gegenüber der Norm nicht zu konstatieren sind, so daß die hierauf bezüglichen Messungen mit denen der normalen Haut wohl verglichen werden dürfen. Und da zeigt denn ein Blick auf die Tabelle, daß weder über noch zwischen den Papillen die Dicke des Rete, verglichen mit meinen und Drosdoffs Messungen an Leichen mit normaler Haut, eine Abnahme zeigt, und daß infolgedessen auch die Durchschnittsmaße (letzte Kolonne) des Rete bei Ichthyosis nitida gegenüber den normalen kaum vermindert sind. Einzig gegenüber den Maßen von Krause, die sich aber vielleicht auf die größte Dicke, d. h. die interpapillären Leisten beziehen, würde sich eine Verminderung ergeben.

Auch eine bemerkenswerte Verminderung des Volumens der einzelnen Zellen, die ja an sich nicht notwendigerweise mit einer Verdünnung des gesamten Rete einherzugehen brauchte, kann ich bei meinen Fällen nicht finden.

Vergleicht man in der Tabelle die Anzahl der Zellenlagen mit dem zugehörigen Dickendurchmesser des Rete, so ergibt sich für den Querschnitt einer Zelle im Durchschnitt 5—7 μ. Im Falle Ktb., wo das Rete noch am meisten hypoplastisch aussah, maß eine kubische Retezelle der oberen Hälfte ungefähr 9 μ und ihr Kern 4·5 μ, während in der Mehrzahl der übrigen Fälle die betreffenden Maße 10—11 und 6 μ betrugen. Dieses sind alles Zahlen, die meiner Ansicht nach noch wohl in das Maß des Normalen hereinpassen.

Danach scheint Unna (295) also auch nicht zu der Behauptung berechtigt, bei der Ichthyosis seien die Zellen kleiner als normal, weil an 10—15 μ dicken Schnitten bei Verdauungsversuchen nicht alle Zellen sich als angeschnitten erwiesen; außerdem scheint mir die Tatsache, daß bei der Verdauung eine Hornzelle — notabene eine pathologisch veränderte — nicht aufgetrieben wird, noch nicht mit Sicherheit zu dem Schluß zu berechtigen, die betreffende Zelle sei gar nicht angeschnitten.

Ich will aber damit Unna gegenüber nicht die Möglichkeit des Vorkommens von Ichthyosisfällen mit verdünntem Rete und verkleinerten Retezellen bestreiten, sondern nur, daß diese Dinge konstante Charaktere der Ichthyosis nitida darstellen.

Unna fand überall ein Fehlen der Körnerschicht. Nach meinen Untersuchungen ist jedoch dieser Befund nicht konstant. Er traf in drei von meinen Fällen zu; hier war jedoch an Stelle der Körnerschicht eine Zellenlage, die sich mit Hämatoxylin in diffuser Weise intensiv färbte. In einem Fall fand ich eine normale Körnerschicht. In den vier übrigen Fällen war das Keratohyalin in deutlich verminderter Menge vorhanden.

Auch daß die Hornschicht vollständig kernfrei sei, ist nicht richtig. Wenn auch der Kerngehalt keinesfalls mit dem des Ekzems oder der Psoriasis sich vergleichen läßt, und der weitaus größte Teil der Hornschicht auch wirklich kernfrei ist, so habe ich doch andererseits kein einziges Stück untersucht, in dem nicht wenigstens einzelne Schnitte da und dort färb-

bare Kerne, meist in Schwärmen, in der Hornschicht aufgewiesen hätten.

Die von Unna beobachtete Verengerung der Interzellularräume habe ich nicht gesehen, ebensowenig die knopfförmigen Verdickungen an der Unterfläche der Hornschicht; in allen meinen Fällen — vergl. die Figuren — beschrieb die untere Grenze der Hornschicht eine seichte Wellenlinie. Dagegen stimmen meine Beobachtungen betreffend die Verhornungsweise der Follikelausgänge mit denen Unnas überein. Nur mit der Bezeichnung der kugelförmigen, aus lockeren Hornlamellen bestehenden Verdickungen der Hornschicht unterhalb der Durchtrittstelle des Haares durch die letztere als „Horncysten" kann ich mich nicht einverstanden erklären, da man mit dem Namen „Cyste" doch nur abgeschlossene, Wand und Inhalt besitzende Hohlräume bezeichnen sollte.

Auch erscheint die Bemerkung, daß die „Hyperkeratose hier keine follikulären Papeln bedingt", nicht für alle Fälle zutreffend; denn in einem meiner Fälle (Mö.) war die Haut fast des ganzen Körpers mit Papelchen besetzt, die lediglich in der Follikelverhornung ihren Grund hatten. (Eine solche Papel ist auf Taf. II, Fig. 1 abgebildet.)

Unna findet im Gegensatz zu der häufigen Veränderung der Follikeltrichter die Schweißporen sehr selten verhornt. Ich habe in der Hälfte meiner Fälle sehr oft an den Schweißporen die Hornschicht zapfenförmig in die Tiefe dringen sehen, in der Weise wie das in Fig. 8 (Kz.) abgebildet ist.

Die Erweiterung der Schweißdrüsenschlingen, welche Unna beschreibt, habe auch ich, neben anderen Veränderungen (s. Taf. II, Fig. 4 u. 5) oft gefunden. Dagegen ist mir die „Anschwellung der Epithelien und ein breiter, glasig heller Saum" an dem nach dem Lumen gekehrten Ende nicht aufgefallen.

Bezüglich des Zellreichtums der Cutis stimme ich, was den Befund anbelangt, mit Unna überein, nicht aber hinsichtlich dessen Deutung. Darüber unten mehr. Was die übrigen der von Unna erwähnten Veränderungen in der Cutis betrifft, so finde ich in meinen Fällen weder die Hypertrophie des kollagenen Gewebes und der Arrektoren, noch den angeblich dadurch bedingten Schwund des Elastins und des Fettes und

die Verlagerung der Knäueldrüsen. Die Beurteilung des Volumens der Arrektoren ist natürlich Sache der Schätzung; dagegen habe ich den Abstand der Knäueldrüsen von der Hornschicht in allen Fällen gemessen (s. Tabelle) und denselben, wie ein Vergleich mit den untenstehenden Maßen von normaler Haut zeigt, durchaus normal befunden; auch fanden sich denselben oft Fettläppchen angelagert.

Zum Schluß bemerkt Unna: „Bei älteren Individuen scheinen diese Veränderungen einer allgemeinen Atrophie auch der Cutiselemente Platz zu machen."

Daß an der ichthyotischen Haut sich mit höherem Alter die gewöhnlichen senilen Veränderungen einstellen können, bestreite ich nicht. Dagegen kann ich nicht zugeben, daß, wie aus Unnas Bemerkung geschlossen werden könnte, regelmäßig bei der Ichthyosis mit zunehmendem Alter ein „atrophisches Stadium" ein durch den Krankheitsprozeß als solcher bedingter Schwund der Cutiselemente eintrete. Dies ist namentlich im Hinblick darauf zu betonen, daß durch Hineinziehen von „atrophierenden Ichthyosis-Formen" (durch Kaposi, italienische Autoren, Audry), deren Zugehörigkeit zur echten Ichthyosis nicht bewiesen ist, in den Rahmen der eigentlichen Ichthyosis diese angebliche Cutisatrophie in viele Darstellungen neuerer Lehrbücher etc. sich Eingang verschafft hat.

Ich habe auch in älteren Fällen (K. u. S. im Alter von 37 resp. 64 J.) nicht das Geringste von dieser Atrophie gesehen, und die Dicke der Lederhaut war — wie aus der Tabelle hervorgeht — bei ihnen ebenso wenig wie bei den 6 übrigen Fällen vermindert.

I. serpentina.

Von dieser Form, welche sich nach Unna schon klinisch von der vorigen durch die viel stärkere Verdickung der Hornschicht unterscheidet, welch' letztere grobgefelderte Platten von grünlichgrauer oder bräunlicher Farbe bildet, standen mir nur 2 Fälle zur Verfügung.

Unna findet, daß diese Form histologisch gegenüber der I. nitida mit ihren verkleinerten Retezellen und dem atrophisch-deformierten Leistensystem namentlich durch Vermehrung des

Volumens und der Anzahl der Retezellen, d. h. durch eine Epithelwucherung mit normal gestaltetem Leistensystem und Papillarkörper, charakterisiert wird.

Da ich, wie bereits oben ausführlich auseinandergesetzt wurde, die obengenannten Befunde bei der I. nitida durchaus nicht als konstante Charaktermerkmale gelten lassen kann, eben weil bei derselben oft ein durchaus normales Rete angetroffen wird, so kann ich natürlich diese schroffe und prinzipielle Gegenüberstellung der guten Ausbildung des Rete bei der Serpentina und der „Atrophie" desselben bei der Nitida nicht anerkennen. Dagegen gebe ich zu, daß auch ich in den beiden von mir untersuchten Fällen ein größeres Volumen der Schleimschicht gefunden habe (s. die Maße in Tabelle), als bei den Nitidafällen. Bei unserer Unkenntnis der individuellen Schwankungen normaler Haut sind aber diese Differenzen nicht groß genug, um aus ihnen wesentliche Schlüsse zu ziehen.

Wie Unna fand auch ich eine deutliche, in einem Fall sogar verbreiterte Körnerschicht. Der Pigmentgehalt scheint ihm geringer als bei der Nitida; ich habe in beiden Fällen in der Basalschicht, in einem auch in der oberen Cutispartie, reichliche Mengen Pigment angetroffen. In einem fand ich ferner, in Übereinstimmung mit Unna, reichliche Mitosen im Epithel, während dieselben im andern selten waren. Unna hat an umschriebenen Stellen der Cutisgefäße Plasmazellen entdeckt, was mir in meinen Fällen nicht gelang. Er fand auch bei dieser Form eng aneinanderliegende, darmartig geblähte Knäueldrüsen, aber die Lumina waren von normaler Enge und die Epithelien nach dem Lumen zu nicht glasig verquollen. In dem einen meiner Fälle fand ich an vielen Schlingen eine Erweiterung des Lumens mit entsprechender Wandverschmälerung; im anderen waren die Knäuel völlig normal.

Einen floriden Fall von ekzematisierter Ichthyosis habe ich nicht untersucht und kann darüber infolgedessen über die Histologie derselben nichts sagen. Dagegen muß ich Unna widersprechen, wenn er sagt, daß nur die serpentinen Formen allein sich ekzematisieren. Ich habe zwei ekzematöse Fälle unter meinen Beobachtungen, die sicher zu den Nitida-Fällen im Sinne Unnas zu zählen sind.

I. hystrix.

Unna hat selbst eine wahre Hystrix nicht untersucht. Er glaubt aber, daß sich bei derselben u. a. ein Nachlassen der „Akanthose“ und Mangel der Körnerschicht herausstellen würde. In einem meiner Nitida-Fälle fand sich Hystrixbildung über dem Sprunggelenk (Ko . . . sch p. 22). Wie aus meiner Beschreibung (s. o.) hervorgeht, ist das Rete hier ungefähr doppelt so dick, wie an der Nitida-Stelle und es findet sich hier eine an zwei Reihen bestehende Körnerschicht (die allerdings sehr wenig Keratohyalin enthält), während sie an der Nitida-Partie vollständig fehlt.

In einem zweiten Fall (B . . . d, s. pag. 25) wahrer Hystrix war das Rete ebenfalls verbreitert und das Keratohyalin in erheblich übernormaler Menge vorhanden.

Die Vermutungen Unnas haben sich somit, wenigstens in meinen Fällen, nicht bestätigt. Im ersten Fall, wo das Keratohyalin allerdings nur in geringer Menge vorhanden ist, weist sogar die Hystrix-Partie gegenüber der weniger ergriffenen eine deutliche Vermehrung desselben auf.

Résumé der Histologie der I. vera.

Wenn ich nun die wesentlichsten und konstantesten pathologischen Merkmale, welche sich aus Audrys, Unnas und meinen Untersuchungen ergeben, noch einmal kurz zusammenfasse, so geschieht das in dem Sinne, daß zunächst ohne jede kritische Hervorhebung des wichtigern einfach die Fakta angeführt werden.

Danach wäre folgendes anzuführen: In der Hornschicht, welche normale Dicke oder geringere bis sehr starke Verdickung aufweist und in größeren und kleineren Fetzen oder Stücken abgestoßen wird, finden sich da und dort Schwärme färbbarer Kerne erhalten. In den leichteren Formen (nitida) liegt sie als gleichmäßig dicke Lage dem Rete auf, während in denen mit stärkerer Verdickung (Serpentina und Hystrix) sie sich oft interpapillär leistenförmig in die Tiefe senkt. Bei den leichtern Graden scheint manchmal die Schleimschicht

verdünnt zu sein, während sie in den höhern eher eine übernormale Entwicklung zeigt.

Bei den ersteren ist auch öfters ein Fehlen oder eine Verminderung des Keratohyalins zu konstatieren, das bei den letztern in normaler oder übernormaler Menge vorhanden ist. In einzelnen Fällen lokaler Hystrixbildung (Fall K o . . . sch, pag. 22) steht die Menge des vorhandenen Keratohyalins jedoch in gar keinem Verhältnis zu der Verbreitung der Hornschicht, ja sie bleibt sogar der Norm gegenüber beinahe noch zurück.

Im Rete findet eine im ganzen in mäßigen Grenzen bleibende Diapedese von Leukocyten statt und in der Basalschicht trifft man eine vermehrte Anzahl von Mitosen an. Im Papillarkörper und den obern Lagen des Corium findet sich eine bald mehr, bald weniger ausgesprochene Kernvermehrung um die Gefäße herum. Unter den dieselbe zusammensetzenden Zellen sieht man öfters eine gewisse Zahl von pigmentführenden und Mastzellen, sehr selten aber Leukocyten oder Plasmazellen.

Die Mastzellen finden sich gelegentlich auch in der Nähe der tiefern Gefäße und der Knäueldrüsen.

Die letztern haben öfters erweiterte Lumina mit verschmälerten Wänden oder sind sehr klein und zusammengedrückt. Die Talgdrüsen sind relativ spärlich und meist sehr klein.

Im allgemeinen weicht die Konfiguration des Rete bei den leichtern Formen nicht sehr von der Norm ab; bei den stärkeren aber wächst, ungefähr proportional der Hornschichtverdickung, die Länge der Reteleisten und der Papillen, d. h. die Affektion bekommt histologisch einen etwas papillomatösen Charakter, der jedoch klinisch nie eine papillomatöse oder verrucöse Oberflächengestaltung bedingt. Die Hornschicht dringt mit Vorliebe an den Follikeln und Schweißporen in die Tiefe. Die abnorme Follikelverhornung befällt bei den verschiedenen Individuen eine verschieden große Anzahl von Follikeln und äußert sich in verschiedenen Graden und Formen, ist aber meist über den größten Teil des Körpers verbreitet. Klinisch zeigt sie sich am deutlichsten an der Streckseite der Extremitäten.

Histologie der paratypischen Ichthyosis hystrix.

Die klinischen Merkmale dieser Affektion sind auf pag. 99 erörtert.

Es ist jedenfalls vorsichtiger, bis die Zugehörigkeit dieser Formen zur I. vera, mit der sie ja klinisch sehr vieles gemein haben, erwiesen ist, auch deren Histologie gesondert zu besprechen. Wir haben oben einen solchen Fall (Zei.) ausführlich mitgeteilt. Dabei zeigt es sich, daß die histologischen Unterschiede gegenüber der wahren Hystrix nicht sehr zahlreich sind.

Als solche lassen sich anführen: das Erhaltensein von durch die ganze Dicke der Hornschicht gleichmäßig zerstreuten, färbbaren Kernen, die evidente Verdickung des Stratum granulosum und die stark vermehrte Menge des Keratohyalins, endlich das Vorhandensein einer dem Eleidin morphologisch ähnlichen Substanz in den Paraffinpräparaten, die sich mit Haematoxylin und teilweise auch nach Gram färbt. Allerdings habe ich in dem Fall Ch. B . . . . . d (s. pag. 25), der trotz der atypischen Lokalisation zur wahren, d. h. vulgären familiären Ichthyosis gehört, das Keratohyalin ebenfalls vermehrt gefunden und auch in geringer Menge dieses „modifizierte Eleidin" angetroffen (s. hierüber pag. 33).

Das Rete ist mäßig hypertrophisch und die Zahl der Mitosen größer als in den meisten Ichthyosisfällen.

Im großen und ganzen sind meiner Ansicht nach die histologischen Differenzen in diesem einen Fall gegenüber der wahren Ichthyosis nicht groß genug, um denselben als eine von der letztern durchaus verschiedene Affektion zu erklären. Weitere klinische und histologische Untersuchungen müssen die Frage entscheiden.

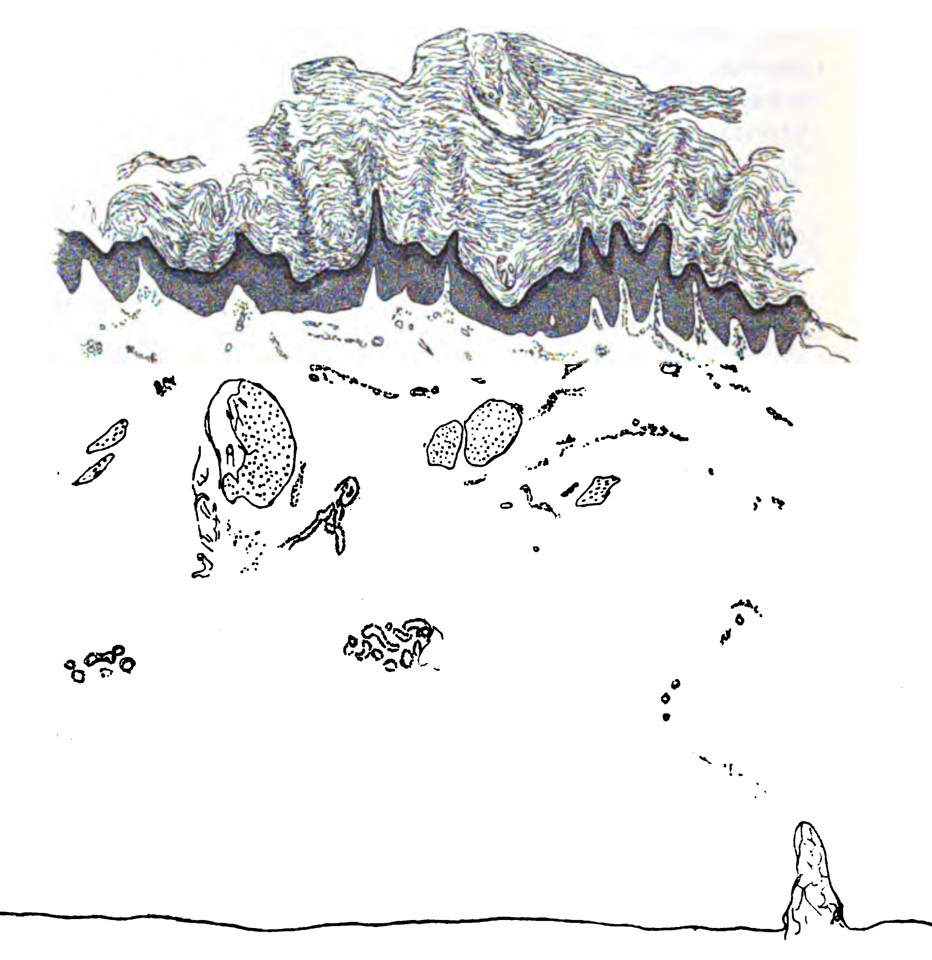


Fig. 16.

B. Keratotische Naevi.

a) Histologische Kasuistik des Naevus keratoticus und der sogenannten lokalisierten Ichthyosis.

Die keratotischen Naevi sind histologisch noch sehr wenig erforscht; ausführliche kasuistische Mitteilungen sind ein dringendes Bedürfnis. Leider verfüge ich nur über zwei diesbezügliche Fälle, deren histologische Untersuchung jedoch manch interessantes Resultat zutage förderte.

Fall I. Oesch. Naevus hyperkeratoticus hystriciformis systematisatus.

Krankengeschichte. Ch. Oe., 23 J., Landarbeiter. Der Vater starb 60 Jahre alt an Lungenschwindsucht, die Mutter war gesund und starb im Wochenbett. Keine ähnliche Hautaffektion in der Familie. Zwei ältere Brüder, von denen der eine gestorben ist, der andere in Amerika lebt, haben ganz normale Haut gehabt. Ebenso sind 4 Schwestern gesund.

Der Pat. sagt, daß von seinen Angehörigen bestimmt angegeben werde, die mit Hornwarzen bedeckten Hautstellen seien bei der Geburt rot und glatt gewesen und hätten erst nach ungefähr einem Jahr angefangen rauh und schwärzlich zu werden. Im Juni 1893 wurden die Beine des Pat. von einem schweren Wagen überfahren. Seitdem ist das linke verkürzt.

Status. Kleiner muskelschwacher Patient mit dünnem Panniculus adiposus. Die Haut fast des ganzen Körpers ist mit Hornauflagerungen besetzt, die schon auf den ersten Blick stellenweise deutliche Streifen- und Wirbelbildung erkennen lassen. Beide Körperhälften sind ungefähr symmetrisch ergriffen, jedoch die rechte deutlich stärker als die linke; die Symmetrie betrifft namentlich auch die Anordnung der Streifensysteme. Am stärksten ergriffen sind die Achselfalten, die Mamillae, die Ellen- und Kniebeugen. Vollständig frei sind die Beugeflächen der Hände und der Füße.

Die reichlich behaarte Kopfhaut weist eine ziemlich starke, kleienförmige Schuppung auf, die sich klinisch von einer gewöhnlichen Pityriasis nicht unterscheiden läßt. Die Haut des Gesichts und der Stirn sieht zum größten Teil chagrinlederartig uneben aus und fühlt sich rauh und etwas verdickt an. Patient hält hier die übermäßige Hornproduktion

durch energische Seifenwaschungen in Schranken. Dies gelingt nicht mehr am Hals, wo die Haut ziemlich diffus mit Hornplaques besetzt ist. Dieselben bilden an den oberen Partien des Halses ungefähr stecknadelkopfgroße rundliche Erhebungen, werden nach unten größer und stellen dann wenig erhabene flache Plaques von durchschnittlich 1—4 *mm* Durchmesser dar. Wo sie isoliert stehen, sind sie rund, wo sie mit andern zusammenstoßen (was meist der Fall ist), rechteckig oder unregelmäßig polygonal. Eine Beziehung derselben zu den Follikeln ist nicht ersichtlich. Die Haare entspringen ebensowohl aus den Hornknötchen selbst, als aus den dazwischen befindlichen normalen Hautpartien. Es sei gleich hier bemerkt, daß die Behaarung des ganzen Körpers in keiner Weise durch die Verhornungsanomalie beeinträchtigt wird und ebenso normal erscheint, wie wenn diese gar nicht vorhanden wäre.

Am Nacken erreichen die Hornsäulchen bereits eine Höhe von 1 *mm* und haben hier, wie fast am ganzen übrigen Körper, eine grauschwärzliche Farbe mit einem Stich ins Grünliche. Nur an den Rändern, resp. den Furchen, oder sonst an solchen Stellen der Oberfläche, wo eine feine Abbröckelung, gleichsam eine Verwitterung stattfindet, sehen sie wie mit Mehl bestäubt aus. Ein solcher Hornkegel läßt sich ohne große Schwierigkeit mit dem Nagel abheben; er haftet aber der Unterlage fester an, als z. B. eine seröse oder serös-eiterige Kruste. Bei der Abkratzung empfindet der Patient Schmerz, und regelmäßig kommt eine nässende, nicht blutende Fläche zum Vorschein, vorausgesetzt, daß man tief genug geht. Wenn man, was ihm recht weh tut, mit dem Nagel noch über die nässende Fläche kratzt, so kommt natürlich eine Blutung zu stande. Bei einiger Vorsicht kann man andererseits da, wo die Säulchen eine Höhe von mehreren Millimetern erreichen, dieselben abbrechen, ohne daß eine nässende Stelle erscheint.

Die Hornmasse hat etwa die Konsistenz von Mörtel oder eiterigen Krusten, ist also bröckelig, und lässt sich mit dem Fingernagel leicht zerteilen.

Der größte Teil des Halses ist mit Hornplaques besetzt; dazwischen finden sich, ganz unregelmäßig verteilt und nach abwärts an Ausdehnung zunehmend, vollständig normale Hautpartien.

Die einzelnen, mehrere *mm* großen Hornprismen sind somit hier von einander entweder durch seichtere oder tiefere schmale Furchen, oder durch größere und kleinere Partien normaler Haut getrennt. Die tiefen Furchen entsprechen den tiefen Hautfalten, am Hals also ungefähr den Langerschen Linien, so daß die Hornprismen diesen entsprechend reihenweise angeordnet erscheinen. Eine striemenartige Verteilung der hyperkeratotischen und normalen Hautpartien ist jedoch hier nicht zu erkennen.

Am Rumpf ist, wie aus dem beigegebenen Bild ersichtlich ist (s. Fig. 17.), die Haut in höchst ungleichem Maße ergriffen. Während größere und kleinere Partien von der Verhornungsanomalie gänzlich verschont bleiben, sind andere ganz dicht mit schwarzen Hornmassen be-

deckt. Von kaum stecknadelkopfgroßen, winzigen Kegelchen von bräunlicher Farbe bis zu dunkelschwarzen Zähnen von 5 *mm* Höhe, Leisten von 1 *cm* Länge und Platten von 35 *mm*² Fläche finden sich alle Übergänge, und diese Elemente schließen sich wieder zu Linien, Striemen und Plaques von ganz unregelmäßiger Gestalt zusammen. Auffallend dicht



Fig. 17. Ch. Oesch. Naevus keratoticus hystriciformis systiematsatus.

besetzt mit Hornprismen von durchschnittlich 2 *mm* Höhe, 1 *mm* Breite und 3—6 *mm* Länge sind die Achselfalten. Auch hier sind sie im allgemeinen den Langerschen Linien entsprechend in Reihen angeordnet, die bei nicht gedehnter Haut eng aneinander liegen, beim Auseinanderziehen (z. B. bei Hebung des Arms) aber auf dem Grund der Furchen

oft Partien normaler Haut zwischen sich erkennen lassen. Gegen die Achselhöhle zu nehmen stellenweise die sonst grünlich-schwärzlichen Hornsäulen (wahrscheinlich infolge von Extraktion des Farbstoffs durch den Schweiß) eine gelbliche bis hellbraune Farbe an.

In der Achselhöhle selber sind sie durch den Schweiß stark mazeriert und in gelbliche bis weiße schmierige, weiche Massen, die sich zum größten Teil leicht abwischen lassen, umgewandelt. Areola und Papille der Brustwarze sind ganz dicht bedeckt mit langen schmalen Hornzähnen von dunkelschwarzer Farbe. An keiner anderen Körperstelle sind die Hornsäulen so auffallend dunkel gefärbt.

Ziemlich stark ergriffen sind sodann: die Gegend der Schulterblätter, die seitlichen Partien des Rückens und die Nates. Hinten, in der Gürtelgegend, trifft man stellenweise die schon erwähnten breiten, flachen Hornschilder an.

Der Penis ist ebenfalls dicht mit Hormassen besetzt, und zwar rechterseits in höherem Maße als linkerseits. Hier erreichen die sehr dunkel-pigmentierten Zähnchen im vordern Teil eine Höhe von fast 2 *mm*. Die Glans ist vom Präputium nicht bedeckt und ganz normal.

Ein Teil der Skrotalhaut ist normal (auf der linken Seite fast die Hälfte, auf der rechten weniger). Die Hornmassen bilden hier geringgradige, weiche, warzenähnliche Verdickungen.

An den Extremitäten sind die Streckseiten nicht stärker befallen als die an Knie- und Ellenbeugen sogar auffallend stark ergriffenen Beugeseiten. Hier stehen die Zähne und Prismen besonders dicht, sind den Hautfalten entsprechend in Querreihen angeordnet (also quer zu den Langerschen Linien) und erreichen z. T. eine Höhe von 4 *mm*. Im übrigen kommen an den Extremitäten ebenfalls alle oben beschriebenen Grade der Hyperkeratose vor. Die verhornten Partien stellen unregelmäßig konfluierende Plaques, Linien und Striemen dar, die Stellen normaler Haut zwischen sich fassen. Die Dorsa der Hände, Finger, Füße und Zehen sind sehr stark verhornt. Am rechten Fußrücken trifft man gewaltige Hornmassen, die sich z. T. aus kompakten Prismen von 7 *mm* Höhe und Breite und von 12 *mm* Länge zusammensetzen. Nur der linke Fußrücken ist lateral von der Sehne des Extensor hallucis longus fast frei. Die Nägel sind normal.

Es ist schon oben bemerkt worden, daß die Verhornungsanomalie systematisiert erscheint in der Weise, daß Striemen normaler oder wenig hyperkeratotischer Haut die verhornten Partien durchziehen und diese stellenweise in Bänder abteilen. Es läßt sich nun in dieser Systematisierung insofern ein Gesetz herausfinden, als gerade die markantesten weißen Streifen mit Voigtschen Grenzlinien der Haarströme (den „Flurgrenzen" Blaschkos) zusammenfallen, d. h. also mit denjenigen Linien, in welchen die in verschiedener Richtung laufenden Haarströme in mehr oder weniger stumpfem Winkel zusammenstoßen oder auseinanderweichen.

Ich habe in den beifolgenden Figuren (s. Fig. 18—20) die Linien, welche sich auf den Photographien des Patienten mit Leichtigkeit als helle Streifen auffinden lassen, eingezeichnet. Am auffälligsten sind natürlich die den Haarwirbeln entsprechenden Spiralen. Hierüber s. unten pag. 171.

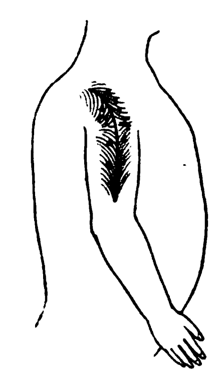


Fig. 18.

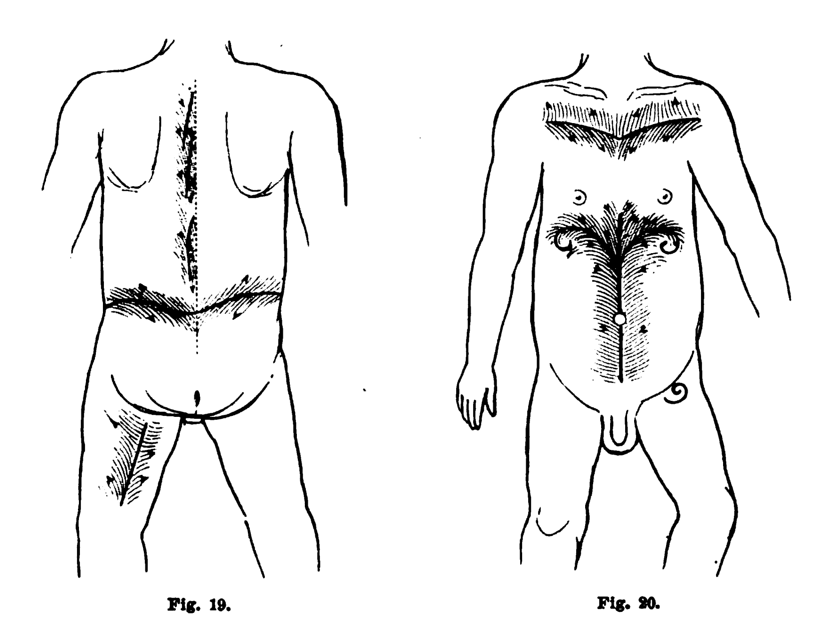


Fig. 19. Fig. 20.

Die Schweißsekretion ist unbehindert. An Handtellern und Fußsohlen besteht ziemlich starke Hyperhidrosis. Auch die Achselhöhlen sezernieren stark.

Wenn man den Patienten z. B. mittelst Pilokarpininjectionen zu starkem Schwitzen bringt, so werden die Hornmassen überall an der Oberfläche feucht. Man kann dabei da und dort sehen, daß ein Hornkegel eine Schweißperle auf seinem Gipfel trägt. Der Umstand, daß der Patient eine starke Perspiration hat, mag wohl dazu beitragen, daß sein Körper stets einen penetranten, unangenehmen Geruch ausströmt.

Alljährlich im Frühling und Herbst treten auf der Haut ziemlich zahlreiche nässende Stellen von etwa 10 Centimes- bis 5 Frankstückgröße auf. Der Kranke fühlt zuerst an einer Stelle Schmerz und in kurzer Zeit tritt dann unter den Hornmassen eine Fluctuation auf. Wenn man stark drückt, so kann man Eiter herauspressen. Die Horndecke löst sich weiterhin ab und es erscheint eine rote nässende Fläche, die sich mit einer dünnen Kruste bedeckt, unter welcher rasch wieder eine Überhornung eintritt. Erstere fällt ab, und ungefähr 8—14 Tage nach Beginn der Entzündung sind die Stellen rote, glatte, trockene Flecke geworden, die sich nach und nach wieder mit Hornmassen bedecken und in weiteren 2—3 Monaten ihr früheres Aussehen annehmen. Diese Entzündungsherde sind über Rumpf und Extremitäten verstreut. An den letzteren reihen sie sich gern zu Bändern aneinander, indem in einem — und zwar nach Aussage des Patienten bei jeder „Mauserung" in dem gleichen — bandförmigen Streifen nacheinander circumscripte Eiterungen entstehen. Derselbe erscheint dann eine zeitlang in den normal gebliebenen Hornmassen als ein kürzeres oder längeres rotes Band.

Es ist sehr wahrscheinlich, daß die Entzündung und Eiterung in derjenigen Hautschicht auftritt, welche bei gewaltsamer Loslösung der Hornplaques als nicht blutende, nässende Fläche erscheint. Es ist anzunehmen, daß sie durch eine Infektion hervorgerufen wird. Im Sommer und Winter treten ab und zu auch einige dieser Eiterungen auf. Während kürzeren oder längeren Perioden ist aber der Patient davon völlig frei.

Die Thyreoidea ist klein und kaum zu fühlen.

An den übrigen Organen sind keine pathologischen Veränderungen nachzuweisen.

Diagnose. Keratoma systematisatum congenitum generalisatum s. Multiple streifenförmige Hornnaevi; s. Ichthyosis hystrix; s. Naevus hyperkeratoticus systematisatus generalisatus.

Therapie. Pat. nahm eine Zeitlang Jodkali 4·0 p. die und während 2 Monaten 300 Stück Thyradentabletten à 0·25 ohne jeden Erfolg. Ebensowenig wirkte eine längere Arsenkur. Dagegen ließ sich durch Bäder und Salizylsalben die übermäßige Verhornung vorübergehend auf ein geringes Maß reduzieren.

Histologische Untersuchung.

Die excidierten Stücke stammen von der Rückfläche der Thorax und der Außenseite des Oberschenkels (s. Fig. 16).

Verhältnis der Schichten. Die Hornschicht ist stellenweise sehr stark verdickt, stellenweise normal (15 μ). An letzteren Stellen ist das Rete ungefähr normal dick, d. h. über den Papillen dünner (ca. 25 μ mit ca. 5 Zellenlagen), als zwischen denselben (80—150 μ mit 15—25 Zellenlagen). Die Papillen sind hier also etwa 70 μ hoch und im allgemeinen von normaler Form.

An den hyperkeratotischen Stellen ist das Rete durchschnittlich um das Doppelte verdickt. So findet man unter einer 680 μ dicken Hornschicht ein Rete von zirka 160—200 μ Dicke über den Papillen, und von 40—60 μ zwischen denselben. Ebenso sind die Papillen verlängert (durchschnittlich etwa 200 μ lang), aber schmal, nicht verbreitert. Dieses ist der Typus der am stärksten hyperkeratotischen Stellen. Dazwischen finden sich Übergänge nach der Norm zu, Abweichungen durch schrägen Verlauf der Papillen u. s. f. An diesen Stellen verlaufen also die beiden Grenzlinien zwischen Hornschicht, Rete und Papillarkörper als nicht ganz parallele steilgipflige Kurven.

Hornschicht. Die steilwellig geschichtete Hornlage besteht aus dünnen langen Hornlamellen, die im allgemeinen zu kompakten dickeren Bändern zusammengepreßt sind, ihrerseits in Celloidinpräparaten im ganzen ziemlich dicht aneinanderlagern, oft aber durch größere oder kleinere Spalten getrennt, aufgefasert erscheinen, so daß der Zusammenhalt kein sehr fester zu sein scheint. Stellenweise, namentlich über den Papillen, sind die Lamellen oft zu einer homogenen Hornmasse verquollen. Die Zellgrenzen sind im allgemeinen nicht mehr zu erkennen; nur stellenweise — in den tieferen Schichten — sieht man ein platt gedrücktes Maschenwerk, welches aus verhornten Zellwänden besteht. Hier sind offenbar die Hornlamellen durch den Schnitt nicht quer, sondern flach getroffen.

Bei gewöhnlicher Färbung der Schnitte nach Gram auf den Objektträger, wie bei Bakterienfärbung (3—5 Min. in Karbolginteanaviolett und 1$^{1}/_{2}$—3 Min. in Lugol, Entfärben mit Alkohol bis zur makroskop. Entfärbung) ist der größte Teil der Hornmassen gefärbt, und zwar im allgemeinen in der von Ernst beschriebenen gekörnten Form. Nur in der basalen Schicht findet sich regelmäßig über einer schmalen, an die Körnerschicht angrenzenden und an der Stelle des Stratum lucidum befindlichen, kontinuierlich gefärbten Zone ein zum größten Teil entfärbter Streifen; am deutlichsten ist dies an den am meisten hyperkeratotischen Stellen der Fall, gar nicht an den normalen oder nur wenig verhornten. In sehr lange mit Alkohol entfärbten Gram-Präparaten ist die Hornschicht in ganz unregelmäßiger Weise entfärbt, d. h. gefärbte und entfärbte Lamellen und Hornzellen sind in ungefähr gleichem Verhältnis durcheinander gemischt. In analoger Weise werden die Hornmassen nach Weigert gefärbt, jedoch ohne Körnung. Es ist noch besonders zu betonen, daß, wie dies auch nach dem klinischen Bilde zu erwarten war, zwischen hohen Hornmassen ganz plötzlich schmale, nicht hyperkeratotische, normale oder nur geringgradig veränderte Partien vorhanden sind. In den mit Hämatoxylin gefärbten und mit Essigsäure entfärbten Präparaten finden sich vereinzelte abgeplattete, stäbchenförmige Kerne in den Hornmassen zerstreut, stellenweise, namentlich wo die Hornschicht sehr homogen aussieht, sind sie in größerer Anzahl in Gruppen beisammen. Seltener sieht man bläschenförmige Kerne. Wo die parakeratotische Hornschicht direkt an Retezellen stößt, kann man ausnahmsweise bemerken, daß jede Spur von Keratohyalin an dieser Partie fehlt und ebenso fast alle übrigen pathologischen Veränderungen des Rete. Nichts von Entzündungserscheinungen in der Cutis ist zu sehen an dieser Stelle und keine Leukocyten im Rete.

Die Grenze zwischen Hornschicht und Körnerschicht ist im allgemeinen eine scharfe. Nur an vereinzelten Stellen sieht man zwischen den alleruntersten Hornlamellen einige bläschenförmige, aufgeballte, gerüstlose, mit dickem Keratohyalinring umgebene Kerne oder größere Keratohyalinschollen eingelagert.

S t r a t u m l u c i d u m. Mit den üblichen Färbemethoden ist keine Ö h lsche Schicht nachzuweisen. Dagegen ist mit der D r e y s e l - O p p l erschen Methode in einer über der Körnerschicht gelegenen schmalen Zone da und dort Eleidin in Form von Tropfen und Lachen in geringer Menge, aber stellenweise höher oben in den Schweißdrüsenausführgängen in viel größerer Menge, nachzuweisen.

S t r a t u m g r a n u l o s u m e t m u c o s u m. An den nicht pathologisch verhornten Stellen verhalten sich diese Schichten auch in ihrer feineren Struktur völlig normal (speziell von einer Vermehrung der Mitosen ist nichts zu sehen) und die kubischen Retezellen gehen nach vorheriger Abplattung in eine einreihige Körnerzellenlage über.

An circumscripten Stellen, wo die Verhornungsanomalie erst beginnt und die Hornschicht nur wenig verdickt ist, kann man eine Körnerzellenschicht von zwei und drei Lagen beobachten.

Wo aber die Hyperkeratose stärker wird, da treten im Rete und der Körnerschicht eigentümliche Veränderungen auf, die entsprechend der Dicke der Hornschicht zunehmen. Zunächst ist zu erwähnen das abnorm häufige Vorkommen von Mitosen in der Basalschicht und den ihr benachbarten Retelagen. Die im allgemeinen zylindrischen Basalzellen werden durch die zwischengeschobenen Mitosenzellen oft mehr kubisch.

Nur die gleich auf die Basalschicht folgenden (2—4 Lagen) Stachelzellen zeigen normale Verhältnisse. Sie sind im allgemeinen kubisch, hie und da schon etwas abgeplattet, haben ein normal färbbares Protoplasma und deutliche Stacheln. Die Kerne sind rund oder etwas queroval und besitzen ein normales Kerngerüst (s. Taf. I).

Die darauf folgenden Zellen zeigen bereits Degenerationserscheinungen, die sich namentlich in Veränderungen des Kerns und des Protoplasmas äußern. Letzteres lagert sich zum Teil als auffallend homogener, etwas stärker lichtbrechender Mantel um den Kern herum, zum Teil verteilt es sich als krümelige, unregelmäßige Masse in der Zelle. In Methylenblaupräparaten färbt sich der genannte Mantel nicht, so daß man eine Kernhöhle vor sich zu haben glaubt; in Giesonpräpa-

raten erscheint er teils als ungefärbte, teils als gelbe oder mehr braunrote, in Thioninpräparaten als hellblaue, glasige Masse.

In den höheren Zellagen tritt diese glasige Substanz in wachsender Menge, erst in kleineren Krümeln und Fetzchen, dann in größeren Klumpen und dickeren, oft korkziehernartig gewundenen faserartigen Gebilden auf; dabei werden die Zellen aufgebläht und kleinere und größere Hohlräume erscheinen in ihnen. Die Kerne deformieren, schrumpfen entweder zu unregelmäßigen sternförmigen Gebilden zusammen oder werden aufgebläht und verlieren das färbbare Chromatingerüst, so daß sie (in Celloidinpräparaten, die in gewöhnlicher Weise mit Hämalaun-Eosin oder Gieson gefärbt sind) als blasse Bläschen erscheinen, in denen höchstens noch die Nucleolen zu erkennen sind.

Ungefähr die Hälfte der Breite des Stratum mucosum wird von der Körnerschicht eingenommen, wenn man als solche die Schicht bezeichnen darf, in der sich mit Hämatoxylin intensiv dunkel gefärbte Körner finden. Diese zeigen aber in unserem Fall Eigenschaften, die dem normalen Keratohyalin nicht zukommen, so daß es fraglich erscheint, ob man sie ohne weiteres als solches bezeichnen kann.

Da wo die ersten kleinen Körner in den Zellen auftreten, sind bereits die Stacheln verschwunden und an ihre Stelle ist eine homogene, nurin Sublimatpräparaten deutliche Membran von schlechter Färbbarkeit, in der keine Interzellularlücken oder Stacheln zu erkennen sind, getreten. Die Zellen haben auch hier schon ziemlich große, nicht färbbare Hohlräume, die nach oben hin noch beträchtlich zunehmen, so daß die Zellen der Körnerschicht so aufgebläht sind, daß 6—7 Reihen von ihnen dieselbe Höhe einnehmen, wie die 12—16 darunterliegenden Reihen von Retezellen.

In den unteren Lagen erscheint das „Keratohyalin“ in Form von kleineren, unregelmäßigen, meist rundlichen Körnern, die immerhin größer sind, als die normaler Weise vorkommenden, und in spärlicher Zahl unregelmäßig über die Zelle verstreut sind.

Nach oben zu werden sie rasch größer, nehmen unregelmäßige, rundliche, kommaförmige oder längliche Formen an und sehen öfters wie unregelmäßig knotenförmig verdickte Fasern aus. Oft kann man sie in der Peripherie der Zelle oder den glasigen, oben beschriebenen länglichen Massen angelagert finden. Man hat häufig den Eindruck, als ob Teile der letzteren oder sie selber in toto sich mit Hämatoxylin färbten. Namentlich in den obersten Schichten fällt auf, daß sehr häufig der den Kern umgebende Mantel der homogenen Zellsubstanz von einem zweiten, auf dem Querschnitt als unregelmäßiger Ring sich darstellender Keratohyalinmantel überlagert ist. Im ganzen findet sich also das letztere in unserem Fall in sehr großer Menge. (s. Taf. I, Fig. 2.)

Vieles davon, vielleicht das Meiste, zum Teil schon in ungefärbten Präparaten kenntlich an der Form und stärkeren Lichtbrechung, färbt sich im Gegensatz zu dem gewöhnlichen Befund beim normalen Keratohyalin intensiv mit Alaunkarmin. Wesentlich schwieriger ist zu beurteilen, ob und wieviel davon sich nach Gram färbt. Sicher ist, daß in Celloidinpräparaten, welche in gewöhnlicher Weise, wie zur Bakterienfärbung, behandelt sind (d. h. 3—5 min. in Karbolgentianaviolett 2—3 min. in Lugol und bis zur makrosk. Entfärbung, d. h. 1—2 min., in Alkohol absol.) ein großer Teil ungefärbt ist; man hat aber den Eindruck, daß namentlich die größeren, um den Kern gelagerten Massen doch oft die Farbe annehmen. In diesen Präparaten findet sich ein großer Teil der oben beschriebenen homogenen Zelleinschlüsse in den tieferen Retelagen gefärbt. So sieht man die von solchen Massen umgebenen Kerne oft von einem blassen, homogen gefärbten, nicht körnigen Ring umgeben. Auch die gröberen, länglichen, wurzelartigen Gebilde sind manchmal ganz, oft aber nur an der Peripherie diffus blau gefärbt; manchmal sind sie von einem Büschel feiner, spiralig gedrehter Fasern umgeben oder durchzogen. Solche spiralige Fasern, die in den Thionin- und Giesonpräparaten nicht gefärbt sind, kommen, namentlich in den tieferen Lagen, auch isoliert vor. Außerdem färben sich zahlreiche Krümel und rundliche Zelleinschlüsse, welche oft nur Querschnitte der obigen Gebilde repräsentieren, in den pathologischen Teilen

nach Gram. (s. Taf. I, Fig. 1.) In den normalen Partien derselben Präparate färben sich im Rete nur Nucleolen.

In den nach Weigert mit Anilinxylol (nach Kromayers Modifikation) entfärbten Präparaten werden die Veränderungen im Protoplasma dadurch sichtbar, daß die gewöhnliche Protoplasmafaserung fehlt und an ihrer Stelle bis in die untersten Retelagen hinab grobe Körner und dicke, wurzelförmige, manchmal spiralig gewundene Gebilde, immer mit dem dickeren Ende gegen die Cutis gekehrt, treten. Nur in der basalen und zweiten oder dritten Schicht sieht man feine, ungefähr der Norm entsprechende und senkrecht emporstrebende, dickere, oft korkzieherartig gewundene Fasern (Herxheimers Fasern).

Cutis. Im Papillarkörper ist keine Infiltration vorhanden. Die Kapillaren laufen gestreckt zur Papillarspitze und sind nicht erweitert. Im Bereich der hyperkeratotischen Partien sind die in den Papillen verlaufenden elastischen Fasern gestreckter und feiner, als an den normalen; ein subpapillares Rete ist hier nicht ausgebildet.

Um die subpapillaren Gefäße ist stellenweise eine geringe Anhäufung von Rundzellen vorhanden, die Mastzellen sind nicht erheblich vermehrt. In der tieferen Cutis und in der Subcutis fehlt jede Infiltration, die Verhältnisse erscheinen hier völlig normal. Die Haare sind stark und gehen durch die Hornschicht unverändert durch. Auffallend oft trifft man in einem Haarbalg 2, gelegentlich selbst 3—4 Schäfte an. Die Hyperkeratose setzt sich nur eine kurze Strecke in die spitz zulaufenden Follikeltrichter fort. Die Talgdrüsen sind in sämtlichen, sowohl an den vom Rücken als den vom Oberschenkel stammenden Präparaten in reichlicher Zahl vorhanden und hypertrophisch. Häufig trifft man z. B. Drüsen mit Durchmessern von 500 und 300 μ an.

Die Knäueldrüsen sind ebenfalls in reichlicher Zahl vorhanden und wohl ausgebildet. Fast immer sind sie in der gewöhnlichen Weise Fettläppchen angelagert. Ihre Ausführungsgänge sind in den Hornmassen manchmal als deutliche, weite spiralig gewundene Röhren mit mehr oder weniger rundlichem

und weitem Lumen, manchmal aber nur als unregelmäßige Spalträume sichtbar.

Das Pigment findet sich spärlich als grobkörniges in Zellen der Papillen, in viel größerer Menge aber in der gewöhnlichen feinstkörnigen Form im Stratum cylindricum. An den nicht hyperkeratotischen, d. h. normalen Partien ist es in dieser Schicht viel reichlicher angehäuft, als an den hyperkeratotischen.

In diesen haben aber namentlich die nahe der Oberfläche gelegenen Hornzellen eine schwach gelbliche, diffuse Eigenfarbe, welche, in Verbindung mit den in den ganz obersten Lagen eingestreuten Schmutzpartikelchen die dunkle Farbe der Hornkegel erklärt.

Fall 2. Ch. Biétry. Naevus hyperkeratoticus ichthyosiformis c. Hystrix.

Krankengeschichte. Ch. B., 11½ J. Mutter an Bronchitis gestorben, Vater gesund. Sie hatten keine Hautkrankheit. Die beiden Kinder Charles und Alice leiden seit dem 6. Monat an der Hautkrankheit. Pat. gibt mit aller Bestimmtheit an, daß zeitweise die Hände „vollständig gesund" gewesen seien.

Status. 13./X. 1901. Fig. 22 u. 21. Auf dem behaarten Kopf zahlreiche disseminierte gelblich braune Ekzembörkchen; im allgemeinen kaum erbsengroß, darunter leicht nässende bis blutende Fläche. Daneben vereinzelte blaßrote Papelchen, auch Schüppchen. (Der Kopf steckt in Teervaselinkappe.)

An der Stirn disseminierte, kaum linsengroße blaßrote z. T. an der Kuppe leicht nässende oder mit Börkchen besetzte Ekzempapeln.

An Hals und Stamm an den im Schema schraffierten Stellen ganz dünne, kleine (1 *mm*) große, nicht sehr stark konfluierende dunkelbraune bis schwärzliche Hornschüppchen. Dieselben sind leicht abkratzbar, liegen auf trockener Haut auf, sind oft von Partien anscheinend noch normaler Haut unterbrochen und bilden keine kontinuierlichen Plaques, sondern eher eine Art Gitterwerk (die Affektion ist erst wieder im Beginne, Pat. hat bis 9./IX. täglich Bäder genommen). An der Streckseite der Ellenbogen zwei Plaques, die dickere (im Max. etwa ½ *mm*) Neuauflagerungen auf geröteter Basis aufweisen. Auch hier ist es nicht möglich mit dem Nagel ohne sehr große Gewalt eine nässende Fläche abzudecken. (Im Schema doppelt schraffiert.)

An der Streckseite der Arme, besonders der Oberarme, Lichen pilaris (im allgemeinen nur wenig gerötete Papelchen mit Hornkegelchen und fehlenden Haaren). An den Händen an den bezeichneten Stellen ebenfalls ziemlich starke Hornauflagerungen auf geröteter trockener

Fläche. Zahlreiche schwärzliche, meist nicht nässende Rhagaden an den Palmae. Die Affektion macht nicht den Eindruck eines Ekzems.

Rechts die meisten Nägel normal, der Daumennagel etwas lateral gedreht, von der Längsachse abweichend.

Links Daumen-, Zeige-, Mittelfinger-Nagel seitlich gedreht, der 1. und 3. mit einzelnen Längsleisten.

An den Beinen oberhalb der Patellae neben den Hornschuppen ekzematös-nässende und papulöse Flächen. Unterhalb (doppelt schraffiert) stärkere Hornauflagerungen, ähnlich wie am Ellenbogen durch Querfurchen in parallele Leisten abgeteilt, auf nicht geröteter, trockener Basis und von schwärzlich-bräunlicher Farbe beginnender Hystrix, kaum $^1/_2$ *mm* dick

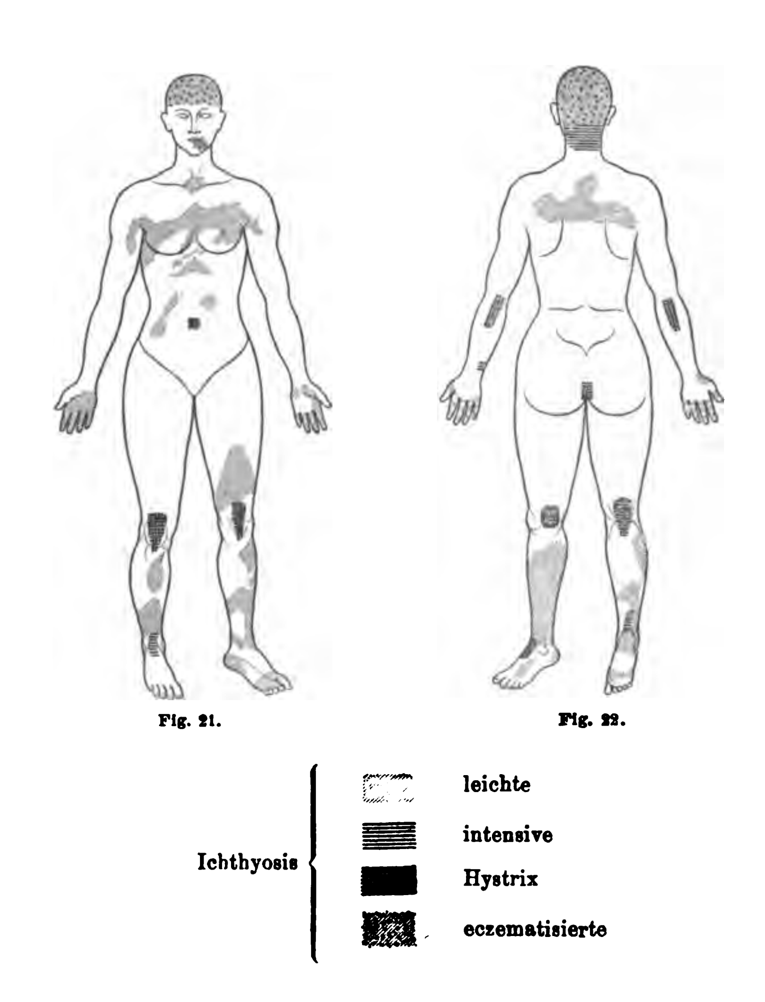


Fig. 21. Fig. 22.

An den Unterschenkeln etwas dünnere Schüppchen, aber doch dicker, schwärzer und größer als am Oberkörper, auch hier an den Rändern nicht abgehoben, adhärent. Hier kann man ohne große Schwierigkeit bis auf eine leicht nässende Fläche abkratzen, dagegen ist Blutung kaum zu erzeugen. Über beiden Sprunggelenken (Streckseite) ähnliche Hystrixansätze.

Dasselbe ferner in den Kniebeugen und an der Achillessehne. An den Plantae (namentlich an Fersen und Ballen) Hornschicht dicker und mehr abschilfernd wie normal, linkerseits auch an nicht aufliegenden Partien. Nägel normal.

Die übrigen Hautbezirke anscheinend völlig normal. Haut trocken.

Lanugo überall unverändert (außer an Lichen pilaris-Stellen).

Thyeroidea fühlbar, rechts etwas größer wie links, ungefähr normal.

Drüsen. Im oberen Halsdreieck jederseits 1—2 geschwollen, ebenso Axillardrüsen und rechts Inguinaldrüsen (hier einzelne fast kleinhaselnußgroß).

Schwitzen. Schwitzt im Hitzkasten ganzen am Körper (auch den ichhyotischen und Hystrixstellen) in großen Tropfen. Nur feucht sind allein die Streckseiten der Oberarme und die Hystrixstellen an den Ellenbogen. Ganz kleine Stellen in diesen sind trocken geblieben (etwa 1 *cm*).

Urin ohne Eiweiß oder Zucker.

Excision eines Hautstückes der Hystrixpartie der l. Kniebeuge, beiderseitig in die Nitida-Partie (resp. fast normale Haut) übergreifend.

Ferner Excision eines Stückes klinisch normaler Haut von der Achselvorderseite.

Krankengeschichte der Schwester: Alice Biétry, 8 J.

Status: 13./X. 1901. S. Fig. 24 u. 23. Kopf normal behaart, zum größten Teil mit weichen kleieförmigen Schüppchen von 1—3 *mm* mehr oder weniger dicht besetzt. Nur an einer Stelle impetiginöse Borke von mehreren *cm* Größe. Stirn frei. Wangen und Gesichshaut trocken, ganz fein schuppend. Neben den Mundwinkeln etwas stärkere Schuppung und einige ganz feine rote kleine Rhagaden. Blepharitis und Nasenserum. Unter dem Kinn stärker schuppender Herd, leicht rötlich und beim Abkratzen etwas nässend (schuppendes Ekzem). An Ohrenmuscheln Ekzemborken und Rhagaden. Hals: Haut trocken, rauh. Die normalen Hautfurchen etwas deutlicher und manchmal weiß, die Ränder etwas abgehoben. Aussehen stellenweise etwas chagrinlederartig, jedes kleine Feldchen scheint ($^1/_2$—1 *mm*) leicht erhaben. Beim Abkratzen kommen gröbere Schüppchen herunter, ohne daß eine nässende Fläche zu Tage tritt.

An den vorderen Achselfalten Haut rauh, körnig, Hornschicht verdickt und spröd, feingefurcht. Keine eigentlichen Schüppchen.

Beim Abkratzen kommt man hier ziemlich leicht auf eine nässende Fläche, stellenweise zeigen sich auch feine Blutpunkte.

Hintere Achselfalten analog, Verhornung nicht so stark. Auch neben schmutzigbräunlich-grauer Verfärbung mehlig weiße Bestäubung.

Achselhöhlen normal.

Haut der unteren Thoraxhälfte und des Bauches trocken und rauh.

Hautfurchen deutlicher wie gewöhnlich, beim Falten zeigte sich die pergamentartige Derbheit der Hornschicht. Der Zustand entspricht ungefähr der Xerodermie, die Hornschicht ist aber viel spröder, als bei der gewöhnlichen Xerodermie, so daß sie in den Furchen und auch an den Feldern staubförmig abbröckelt. An Nabel Hornschicht stärker verdickt und dunkelbräunlich. In Ellenbeugen ebenfalls stärkere Verdickung der Hornschicht (aber kaum $^1/_2$ *mm*). Beim Kratzen auch hier nässende Fläche. Durch Querfaltung Leisten angedeutet. Haut der Vorderarme lateral rauh und leicht mehlig (wie Bauch), auch zahlreiche dunkelrote disseminierte, linsengroße Ekzempapelchen.

Streckseite der Unterarme mit rauher und namentlich unter den Ellbogen verdickter, spröder, zum Teil mehlig bestäubter und in den Furchen zerrissener Hornschicht. An den Handrücken Hornschicht von zahlreichen feinen Rhagaden durchzogen.

Papulöses Ekzem an Vorderarmen.

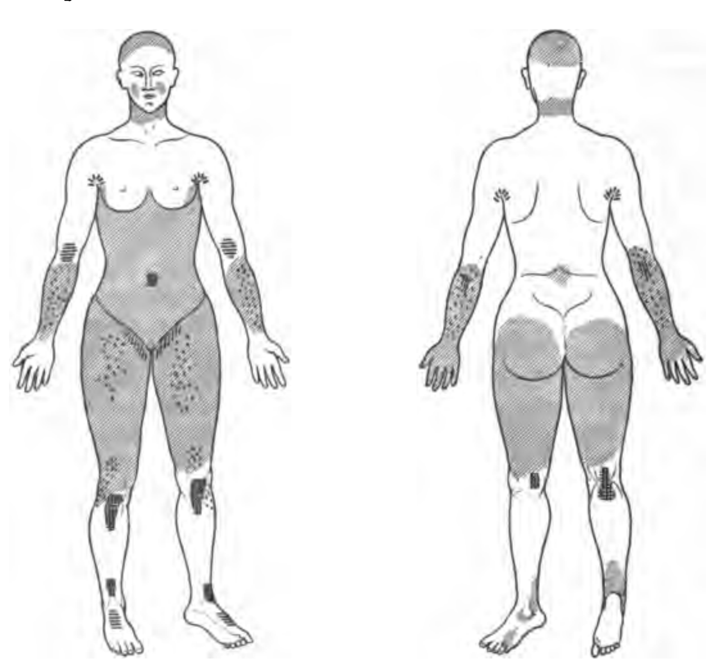


Fig. 24. Fig. 23.

Am Rücken 2 frankstückgroße, circumscripte, in dünnen glimmerfarbenen Blättchen von 2—3 *cm* abschilfernde Plaques. Beim Kratzen erscheint nässende Fläche. Übrige Rückenhaut anscheinend normal. Aber auch hier auffallend trocken und beim Kratzen stark weiß.

Haut der Nates etwas mehlig bestäubt und rauh (wie Bauch), ganz leichte Ekzematisierung.

Rückseite der Oberschenkel gleich wie Bauch, Furchen aber weniger deutlich. In Kniekehle Hystrixansätze (höchstens $^1/_2$ *mm* hoch, aber schwärzlich gefärbt).

An Rückseite der Unterschenkel Lichen pilaris. Über und seitlich von der Achillessehne schwärzliche Verfärbung der höckerig rauhen, anscheinend verdickten Hornschicht.

Beim starken Kratzen kann man die Hornschicht hier als zusammenhängendes Häutchen herunter bekommen; aber eine nässende oder blutende Fläche zeigt sich auch bei energischem Kratzen nicht.

Haut der Vorderfläche der Oberschenkel rauh, höckerig, mehlig bestäubt und stellenweise diffus rot (eczematös). An Innenfläche je ein Streifen dunklerer total adhärenter Schüppchen, nicht dick, nach deren Abkratzen leicht nässende Fläche erscheint. Unterhalb der Patellae hystrixartige Verdickung der Hornschicht, grünlich bräunlich-schmutzig verfärbt und wie mehlig bestäubt. Die spröden, fast 1 *mm* hohen Hornleisten an den Rändern kaum abgehoben. Seitlich davon Ekzemplaques.

Ähnliche Stellen über den Sprunggelenken.

An Streckseite der Unterschenkel Lichen pilaris. Stellenweise, aber nicht zusammenhängende Plaques bildende, größere, glimmerartige Ichthyosis-Schüppchen. Haut rauh, trocken, schmutzig bräunlich durch die Schüppchen.

Lanugo nur an den Lichen pilaris-Stellen beeinträchtigt.

Handteller, Fußsohlen und Nägel anscheinend normal.

Fußrücken schmutzig-bräunlich durch dünne, ichthyot. Schuppen.

In der rechten Achselhöhle einige Drüsen geschwollen.

Thyreoidea klein, gerade noch fühlbar.

Urin ohne Eiweiß oder Zucker.

Schwitzen: Schwitzt im Hitzkasten am ganzen Körper. Die am wenigsten feuchten Stellen sind Streckseiten der Oberarme; doch sind auch die Hystrixstellen der Ellenbogen gut durchfeuchtet, ebenso alle übrigen Hystrixstellen, wenn auch hier keine deutl. Tropfen, wie am übrigen Körper vorhanden sind. Handteller und Fußsohlen feucht. Im Gesicht überall große Tropfen.

Histologische Untersuchung.

Verhältnis der Schichten. (S. Fig. 25.) Wie in allen übrigen untersuchten Hystrixfällen, so zeigt auch hier die Haut einen papillomatösen Bau. Über den langen, schmalen Papillen erhebt sich in steilen zugeschärften Leisten das Rete, und über diesem, stellenweise bis zu 320 μ Höhe, die Hornschicht. Entsprechend den steilen Erhebungen des Rete weist dieselbe

steilwellige Schichtung auf. Da unter einer einzigen Erhebung des Rete sich manchmal mehrere Papillen befinden, so senkt sich die Hornschicht nicht immer zwischen die letzteren herab; die Hornschicht-Rete-Kurve enthält also weniger Gipfel, als die Cutis-Rete-Kurve. An solchen besonders papillomatösen Stellen, die sich meist unter hohen Hornsäulen finden, sind die Retezapfen und Papillen meist schmal (die ersteren oft nur 20 μ) und lang (2—300 μ). Die mittleren, unter dem Gipfel befindlichen Retezapfen reichen dann mit ihrem untern Ende nicht so weit in die Cutis herab, wie die äußern. Über diesen langen Papillen ist das Rete oft nur 30—40 μ breit, an andern Stellen aber meist beiter. Auch die Breite der Zapfen variiert stark. Sie können gelegentlich eine Breite von 100 μ aufweisen. Im ganzen ist somit das Rete als etwas hypertrophisch zu bezeichnen.

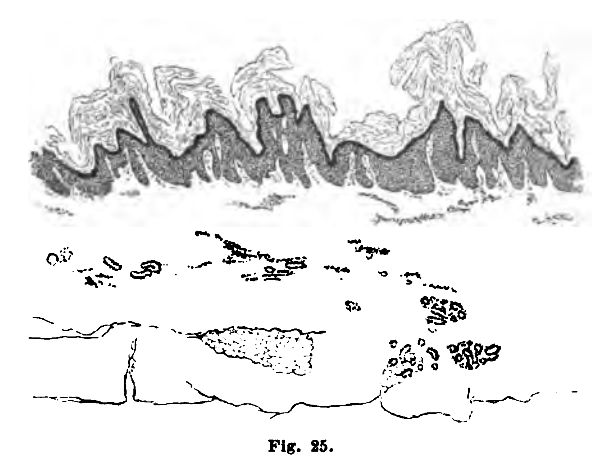


Fig. 25.

An den Schweißporen und Follikeln setzt sich die Hornschicht abnorm weit in die Tiefe fort, die letztern etwas ausweitend. In denselben sind gelegentlich die Haare vielfach gewunden in den Hornkegeln zu sehen, welche sie durchwachsen müssen.

Die Hornschicht ist nach dem gewöhnlichen Typus gebaut. Die Lamellen liegen dicht aufeinander und haben eine deutliche braune Eigenfarbe. Kerne sind nur in der untersten Schicht in sehr spärlicher Zahl erhalten. Gelegentlich treten

sie aber in verschiedenen Lagen in dichten, recht bedeutenden Schwärmen auf. Sie stellen dann etwas abgeplattete, ziemlich gleichmäßig blaß mit den Kernfärbemitteln tingierte Gebilde dar. Bei der Färbung nach Gram bleibt die ganze Hornschicht gefärbt. Bei längerer Entfärbung mit Alkohol entfärbt sie sich in unregelmäßiger Weise. Ein bestimmtes Gesetz kann ich dabei, im Gegensatz zu Ernst (s. p. 9) ebensowenig wie bei den oben beschriebenen Ichthyosisfällen herausfinden. Ich möchte damit nicht die Befunde Ernsts bestreiten. Die Differenz kann an der Methode liegen. Ich habe meist mit der Czaplewskyschen Karbolgentianaviolett-Lösung 2—3 min. gefärbt, 1—1 $^1/_2$ min. Lugollösung (1 : 2 : 300) und bis zur makrosk. Entfärbung (d. h. mehrere Minuten) alcohol absol. angewandt, zwischen den einzelnen Prozeduren nur mit Fließpapier abgetupft. Es ist Schade, daß Ernst bei der Bedeutung, welche er der Methode für die Hornfärbung beilegt, bei der Labilität derselben und der Verschiedenheit, mit der sie oft ausgeführt wird, die Technik nicht genau angegeben hat, welche er befolgte. In mit Hämalaun gefärbten Präparaten sieht man unmittelbar über der Körnerschicht eine oder mehrere, genau der Rete-Hornschicht-Grenze parallel laufende Linien feiner, an der Oberfläche des Schnittes liegender, nicht starkgefärbter, aber deutlich von den Hornlamellen sich abhebenden Tröpfchen. Ich halte dieselben für modifiziertes Eleidin. Im Gegensatz zu der ähnlichen Eleidinsubstanz, die ich in den Fällen Z . . . r und B . . . . d beschrieben habe, ist dieselbe im vorliegenden Fall in nach v. Gieson mit Hämatoxylin-Eosin oder Hämalaun-Eisessig behandelten Präparaten nicht gefärbt. Sie scheint also Säuren gegenüber empfindlicher zu sein, als die oben beschriebene. Auch nach Gram färbt sie sich nicht, dagegen zum Teil wenigstens mit Thionin, und zwar, gleich wie das Rete, violett, während die darüber liegende Hornschicht eine blaue Farbe aufweist. (S. pag. 33.)

Das Stratum granulosum ist verbreitert und enthält eine bedeutend vermehrte Menge Keratohyalin. Es ist aus 4 Schichten mäßig abgeplatteter Zellen zusammengesetzt; sogar in den obersten Lagen ist der Kern nur wenig abgeplattet, aber frei von Nucleolen und meist auch vom Kerngerüst. Während die unterste Lage nur feine Körner enthält, sind die

beiden obersten strotzend mit Keratohyalin — in Gestalt von feinern und grobern Körnern, stäbchen- und faserförmigen Gebilden — gefüllt. Auf Flachschnitten zeigt sich, daß dieselben oft in konzentrischen Linien im Innern der Zelle angereiht sind. Dies ist namentlich deutlich in nicht sehr stark entfärbten Alaunkarmin-Gram-Präparaten, in denen das Keratohyalin zum Teil unregelmäßige Verdickungen blau gefärbter Fasern darzustellen scheint. Ich schließe dies daraus, weil in solchen Zellen, wo diese etwas unregelmäßigen und klumpigen Fasern, z. T. neben schönen regelmäßigen Protoplasmafasern, gefärbt sind, die unregelmäßigen Keratohyalinkörner, die in andern, stärker entfärbten Zellen mit Alaunkarmin dunkelrot erscheinen, hier nicht vorhanden sind. Es scheint mir zum mindesten sehr wahrscheinlich, daß die Keratohyalinkörner, ganz ebenso wie in dem Falle Ö . . ., nichts anderes darstellen, als Bestandteile der Protoplasmafasern. Dafür spricht auch die reihenweise Anordnung und länglich stäbchenförmige Gestalt derselben in manchen Zellen des Falles B . . . . d. Diese Meinung hat Kromayer bereits ausgesprochen. Ihm sind u. a. entgegengetreten Rabl [1]) und Weidenreich, [2]) die nachgewiesen haben, daß färbbare Protoplasmafasern auch im Stratum granulosum noch vorhanden sind. Folglich, so argumentieren sie, kann das Keratohyalin nicht durch „Zerfall" der Protoplasmafasern hervorgehen, wie Kromayer meint. Neuerdings (Die Parenchymhaut und ihre Erkrankungen. 1899. Arch. f. Entwicklungsmechanik der Organismen v. Roux. VIII. Bd., Heft 2., pag. 270 Anm.) glaubt letzterer jedoch, daß sich außer den Fasern auch Bestandteile des übrigen Protoplasmas und vielleicht auch des Kerns an der Keratohyalinbildung beteiligen. — Abgesehen davon, daß es denkbar wäre, daß nur ein Teil der Fasern zerfällt, der andere aber noch erhalten bleibt, ist es gar nicht nötig, einen vollständigen Zerfall der Fasern, welche sich in Keratohyalin umwandeln, zu fordern.

[1]) H. Rabl. Untersuchungen über die menschliche Oberhaut und ihre Anhangsgebilde mit besonderer Rücksicht auf die Verhornung. — Arch. für mikrosk. Anat. 1897, Bd. 48.

[2]) F. Weidenreich. Über Bau u. Verhornung der menschlichen Oberhaut. — Arch. für mikr. Anat. 1900, Bd. 56.

Die chemische Umwandlung kann zunächst ja nur Abschnitte, gewisse Teile der noch erhaltenen Fasern betreffen, die sich bei der Haematoxylinbehandlung elektiv färben, während mittelst der Weigertschen Methode die ganze Faser, inklusive Keratohyalin sich färbt. Dies glaube ich zum B. im Fall Ö. beobachtet zu haben. Weidenreich (l. c.) macht darauf aufmerksam, daß in Präparaten, in denen er die Protoplasmafasern der Körnerschicht gefärbt hatte, zwischen den Fasern dieser Schicht der bläuliche Ton, der in den tiefern Lagen vorhanden war, und eine Färbung des zwischen den Fasern verteilten Endo- oder Spongioplasma darstellen soll, nicht mehr vorhanden war. „Das Endoplasma," sagt der Autor, „hat sich somit in das nicht färbbare Keratohyalin umgewandelt." Zunächst muß ich gestehen, daß ich auf solche Färbenuancen der Weigertschen Methode, die sehr oft mehr oder weniger zufälliger Natur sind, nicht zu viel geben möchte; sodann ist einzuwenden, daß gelegentlich sich das Keratohyalin eben doch nach Weigert färbt. Weidenreich hat selbst eine Zelle abgebildet (Fig. 27, Taf. VIII), die so gefärbte Keratohyalinkörner enthält.

Das Rete ist aus wohlentwickelten Zellen aufgebaut und weist keine großen Veränderungen auf. Die Diapadese von Leukocyten ist sehr gering. Im Stratum basale findet man zahlreiche Mitosen (in einem Schnitt oft ein Dutzend und mehr) und eine reichliche Menge fein- und stellenweise auch grobkörnigen Pigments. Das letztere ist auch in zahlreichen, im Papillarkörper und subpapillaren Teil des Corium verstreuten Zellen vorhanden.

Im Corium sind um die Gefäße, namentlich des subpapillaren Teils, die in den übrigen Fällen bereits erwähnten Anhäufungen von Kernen in mäßigem Grade ausgebildet. Darunter sind zahlreiche Mastzellen, die sich jedoch auch in den tieferen Lagen, z. B. in der Nähe der Schweißdrüsen finden. Die Lumina der letzteren weisen öfters Erweiterung und damit verbundene Verschmälerung der Wandung auf. Die Ausführungsgänge durchsetzen selbst dicke überlagernde Hornmassen vollständig und weisen auf dem Querschnitt überall runde, klaffende Lumina auf. Weitere pathologische Veränderungen sind nicht zu kon-

statieren. Das elastische Fasernetz ist normal. Talgdrüsen sind in den Schnitten nicht zu sehen.

Ein von demselben Kranken von einer makroskopisch gesund erscheinenden Stelle (Achsel) entnommenes Hautstück zeigte mikroskopisch annähernd normale Verhältnisse: Die Hornschicht war nicht verdickt, das Stratum granulosum bestand aus 1—2 schmalen Lagen, die Diapedese im Rete war sehr gering, die Mitosen nicht häufig (in einem Schnitt höchstens eine). Die Kernansammlungen um die Gefäße fehlten. Im Papillar- und Subpapillarteil war körniges gelbes Pigment in nicht sehr großer Menge vorhanden.

---

b) Historische und kritische Darstellung der Histologie der keratotischen Naevi.

Es soll zunächst im folgenden ein Resumé der bereits vorliegenden histologischen Befunde bei den ichthyosiformen Naevi gegeben werden, wobei nicht hyperkeratotische Naevi und wahre I. hystrix wegfallen können.

1. Systematisierte Hornnaevi.

Dieselben finden sich in der Literatur sowohl unter dem Namen I. hystrix, cornea als unter der Bezeichnung Naevus verrucosus, linearis etc. (Nomenklatur s. pag. 160.)

Die erste anatomische Untersuchung eines solchen hat wohl Luschka im Fall Büchners 1854 (484) gemacht. Er beschreibt besonders die Zusammensetzung und Struktur der verdickten Hornschicht und gibt an, daß die Haare unversehrt sind.

Sodann hat Kaposi 1869 (568) einen Fall von der Streckseite des Vorderarmes untersucht. Talg- und Schweißdrüsen waren nicht zu sehen, die Follikel und Haare normal. Papillen verlängert und ihre Gefäße erweitert. Im Stratum vasorum und in den Papillen eine reichliche Menge von Zellen. Rete, besonders aber Hornschicht, verbreitert.

Philippson 1890 (606) fand an den Stellen des Naevus, wo klinisch eine verdickte, mit deutlichen Furchen versehene Haut vorhanden war, entsprechend den verdickten Epithelleisten eine verdickte Hornschicht. Da, wo die Hornkegelchen aufsaßen, sank die Hornschicht über den Epithelzapfen tief ein und wölbte sich über den Papillen stärker vor; die oberflächlichen Lamellen zogen jedoch wieder mehr in

einer Ebene hin. Die klinisch fest anhaftenden flachen Hornschuppen endlich zeigten sich histologisch als linsenförmige Verdickungen, welche die darunter liegende Cutis einbuchteten; die Grenzlinie zwischen ihnen und dem Stratum spinosum war eine gewellte.

Boegel 188? (474) konstatiert eine Verbreiterung der Hornlage, die in konzentrierten Lamellen die verlängerten Papillen umkleidet, in den Tälern ungeordnete Zellhaufen darstellend, vermischt mit Verunreinigungen und stark lichtbrechenden Zellen. Die Papillen sind teils isoliert, teils zu zwei oder mehreren einer gemeinschaftlichen Basis entspringend, auch verzweigt, meist spitz, aber auch kolbig. Das Lumen der Haarbalgdrüsen ist hie und da cystisch erweitert und mit feinkörnigem Detritus angefüllt. Pigment nur in der Basalschicht. Cutis normal.

Als hystriciformer Naevus ist meiner Ansicht nach auch der von Tommasoli 1893 (635) unter dem Namen Akrokeratoma hystriciforme hereditarium publizierte Fall aufzufassen. Die teilweise in Streifen angeordneten Hornkegel und -Prismen sitzen an den Händen und den Fußsohlen.

In der verdickten Hornschicht finden sich stellenweise viele Überreste schwach färbbarer Kerne. Die Körnerschicht scheint überall etwas dichter zu sein, als gewöhnlich, und die Keratohyalinkörner sehen wie ganz zerrieben aus. Die Stachelschicht erscheint etwas umfangreicher, als normal. Die Papillen sind verlängert und stellenweise etwas vergrößert; sie führen stark erweiterte Gefäße, die von wenigen Rundzellen umgeben sind. Am Ende der Papillen ist die Infiltration eine sehr dichte, nach abwärts zu wird sie immer schwächer, so daß man sie in der Cutis nur noch um die Gefäße und Schweißdrüsengänge trifft. Die Schweißdrüsen sind normal. Talgdrüsen finden sich nicht in den Schnitten.

Lacroix 1893 liefert die histologische Beschreibung des Falles von Mathieu (s. u. pag. 82. (585).

Breda 1894 (478) erhebt folgenden Befund: Stratum corneum 20—30mal verdickt, kompakt, gewellt. Stratum granulosum verbreitert, das Rete enthält weniger Zellen als normal. Interpapillär dringt die Hornschicht nur wenig in die Tiefe, an der Oberfläche ist sie turmförmig erhaben. Erweiterung der Schweißdrüsengänge. Die Haare im Follikel gewunden. Papillen verschiedenartig deformiert. Infiltration in Papillen und Derma.

Der Fall 2 von Brault 1894 (477) stellt, wie aus der klinischen Beschreibung hervorgeht, weniger einen ichthyosiformen, als einen papillomatösen, systematisierten Naevus dar: Kleine, mehr oder weniger dunkle, papillomatöse Erhebungen, bald zugespitzt, bald etwas abgestutzt oder abgerundet; selten tragen sie auf dem Gipfel ein punktförmiges Blutkrüstchen oder einige Hornschüppchen; öfter sind sie leicht kraterförmig und weisen unter der glasig durchsichtigen Hornschicht einen hämorrhagischen Punkt auf.

Histologisch findet sich: Hornschicht stark verdickt, manchmal in derselben über einer durch Hämorrhagie zerstörten Papille Blutan-

häufungen. Das Rete enthält vermehrtes Pigment. Hypertrophie der Papillen. Papillare und subpapillare Gefäße erweitert.

Blaschko 1895 (678) gibt das histologische Bild des Alexanderschen Falles, bei dem die hypertrophischen Papillen als makroskopisch sichtbare Erhebungen das Hautniveau überragten. Unter der verdickten Hornschicht ist auch das Rete stark hypertrophisch, stellenweise 15—20 Lagen stark, mit breitbasigen Leisten und Falten, zwischen welche die Cutis wenige, schmale, lang ausgezogene Papillen sendet. In den Papillen und der subpapillaren Schicht sieht man hie und da langgestreckte, zumeist dem Verlauf der Gefäße folgende Nester von Zellen, an einzelnen Stellen auch unabhängig von diesen; sie erinnern dann an das Bild, welches man bei weichen Naevi beobachtet. Jedenfalls handelt es sich nicht um gewöhnliche Rundzellen, etwa Leukocyten. Die tiefere Cutis, Drüsen, Haarbälge, Nerven, Lymphgefäße sind normal. Hie und da Rundzellenansammlungen um die Schweißdrüsen und um die Haarpapillen.

In dem Fall Jadassohns 1895 (549) endlich handelt es sich um einen typisch-streifenförmigen, teils verrucösen, teils ichthyosiformen Naevus. In der ichthyosiformen Partie findet sich neben der Verdickung der normal aussehenden Hornschicht namentlich eine unregelmäßige tief greifende Epithelwucherung. Von der Unterfläche des Rete dringen Zapfen und Stränge in die Tiefe, bald unverzweigt, bald sich gabelnd und in der Tiefe hie und da sich verflechtend. An einzelnen Stellen finden sich meist dicht unter dem Epithel Horncysten, die mit einem 2—3schichtigen kubisch-zylindrischen Epithelsaum bekleidet sind.

In dem vom Oberschenkel stammenden „verrucösen“ Stück waren unter dem normalen Epithel Talgdrüsenmassen vorhanden, und in der von der Linea alba herrührenden, klinisch ganz ähnlichen Partie endlich fanden sich unter dem nur geringfügig gewucherten Rete die für die „weichen Naevi“ charakteristischen Tumoren alveolenartig angeordneter Zellen.

Unna 1894 (Histopathol. pag. 1165) fand in einem Fall von lineärem hartem Naevus neben einer bedeutenden Hyperkeratose eine stärkere Akanthose. Derselbe wies an einer anderen Stelle eine einfache, stärkere Faltung der unveränderten Epidermis auf.

Bei der Verruca dorsi manus (ibid. p. 1144), die nach Unna ebenfalls ein harter, systematisierter Naevus ist, findet sich die Cutis normal; Stachel-, Körner- und Hornschicht verdicken sich gegen die Mitte allmählich und gleichmäßig.

2. Nicht systematisierte Hornnaevi.

Ausführlich ist beschrieben der Fall von de Amicis 1884 (458). Derselbe ist allerdings nicht rein ichthyosiform, sondern ist mit Talgdrüsenhypertrophie kombiniert und überzieht den größten Teil des Körpers fleckförmig in annähernd symmetrischer Weise. (S. pag. 185.)

Ein von der Streckseite des Knies stammendes Stück zeigt folgendes histologische Bild: Die Papillen sind verlängert, die Vaskularisation vermehrt. Die Dicke der Derma ist übernormal. Arrektoren hypertrophisch, Talgdrüsen sehr entwickelt; einige sind um Follikel gruppiert, deren Haare atrophisch oder rudimentär sind; die Ausführungsgänge münden meist direkt an der Hautoberfläche, sind ausgebuchtet und mit Talg gefüllt; das periglanduläre Gewebe stellenweise verdickt. Schweißdrüsen gut entwickelt; verschiedene Schlingen zeigen stark erweiterte Lumina ohne anderweitige Veränderung. Über den Papillenspitzen ist das Rete, dessen Zellen normal sind, oft nur auf eine Körner- und Stachelzellenlage reduziert, dazwischen aber verdickt. Das „Stratum granulosum" weist 3—4 Lagen von Zellen auf mit großem Kern, der schwächer gefärbt ist als das Protoplasma; sie scheinen durch eine flüssige Substanz („Eleidin") aufgetrieben; über den Papillenspitzen nur eine abgeplattete Lage. Die Hornschicht enthält keine Kerne.

Hierher gehört vielleicht auch der Fall Boegeholds 1880 (473), bei dem die Hornstacheln an den Knien und den Hand- und Fußflächen lokalisiert waren. Über den hypertrophischen Papillen fanden sich nur 2 Reihen kernhaltiger Zellen.

Ob der Fall von Joseph 1894 (555) auch als Naevus zu betrachten sei, bei dem die Hystrixplaques nur an den Gelenkbeugen, den Fußrücken und Ellenbogen lokalisiert sind, werde ich an anderer Stelle erörtern. (s. pag. 181). Der mikroskopische Befund läßt sich folgendermaßen resumieren: In der tieferen Cutis nur geringe Kernvermehrung. Um die subpapillaren Gefäße, die stark erweitert sind, und um die Papillarkapillaren eine meist geringe Rundzelleninfiltration. Starkes Infiltrat um die Haarfollikel, die atrophisch erscheinen, da sich die Verhornung tief in den Follikel hinein erstreckt. Papillen zum Teil mäßig verlängert, zum Teil klein und unansehnlich. Stellenweise bildet das Stratum cylindricum eine gerade Linie. Ab und zu finden sich Mitosen in demselben. Die Stachelschicht zeigt in den tieferen Lagen zahlreiche Karyokinesen; sie reichen stellenweise bis in die Nähe der Körnerschicht hinauf. Leukocyten lassen sich darin nicht mit Sicherheit nachweisen. Gegen die Körnerschicht zu lockert sich der Zusammenhang der Zellen. Sie nehmen ein großblasiges Aussehen an, der Kern ist an die Seite gedrängt. Stellenweise sind mehrere Zellen gesprengt, so daß Maschenräume entstehen, welche mit einem feinkörnigen Inhalt erfüllt sind und hie und da mononucleäre Leukocyten enthalten. Das Stratum granulosum zeigt sich als ein stark gefärbter Streifen, in dem man die einzelnen Zellen nicht abgrenzen kann. In den tieferen Schichten der Hornlage ist die zellige Struktur erhalten, teilweise auch die schwach färbbaren Kerne.

Als „circumscripte Ichthyosis", resp. als Hornnaevus, ist auch Schourps (625) Fall aufzufassen. Wenn bei demselben auch fast die ganze Körperhaut befallen ist, so sind doch sowohl an den Extremitäten als am Stamm umschriebene Stellen normaler Haut ausgespart. Andere würden ihn wegen der Hystrixbildung an den Beugen

und Palmar- und Plantarflächen vielleicht eher zu den I. paratypiques zählen. Keinesfalls darf er aber als ein Typus der I. hystrix vera, d. h. der Hystrixbildung bei J. vulgaris hingestellt werden, wie das von Schourp geschehen ist. Der Fall weist übrigens auch andere „Naevusmerkmale" auf, so das Vorausgehen von „roten Pöckchen", so die Rückbildung im 7 Jahr am ganzen Körper (außer Hand- und Fußflächen), so die Mauserung im Sommer an gewissen Körperstellen. Die Histologie ist kurz folgende: Jede Akanthose fehlt, Papillarkörper normal, Corium atrophisch. Geringe leukocytäre Infiltration um die Gefäße, reichlich Mastzellen. Elastische Fasern fehlen im oberen Drittel des Corium. Keratohyalin in nicht großer Menge in einer Zellenlage vorhanden. Pigment ziemlich reichlich in Basalschicht und oberen Teil des Corium. Schweißdrüsen mit cystischen Erweiterungen.

Schwierig ist es, den Fall Giovanninis (525) zu plazieren. Ich stelle denselben hierher, namentlich deshalb, weil die Veränderungen z. T. bei der Geburt schon vorhanden waren, sodann wegen der Hypertrophie der Schweißdrüsengänge. (S. pag. 187.)

Fast die ganze Körperfläche ist ichthyotisch; an Hand-, Fußflächen, Kniekehlen, Knien und Ellenbogen und anderen Stellen Hystrixbildung, an anderen I. serpentina, an Brust, Hals, Kopf, ausschließlich an den Schweißporen sitzende Hornkegelchen. Daneben Nagelveränderungen und über den ganzen Körper verbreitete Alopecie.

Histologisch ist folgendes bemerkenswert: Papillen verlängert, in der Nähe der Gefäße körnige Zellen. Keine Spur von Entzündung. Rete in den interpapillären Partien doppelt so dick, als normal. An Capillitium und Hals Hornschicht nicht verdickt, hier eine ein- bis zweireihige Körnerschicht; an den Fußsohlen besteht sie aus 8 Lagen. Mitosen im Rete nur wenig vermehrt, dagegen bedeutend in den stark hypertrophischen Schweißdrüsenausführungsgängen, an deren Mündung Hornkegel sitzen.

Das Akrokeratom Neuburgers (595, s. auch Unnas Histopathologie p. 334) ist meiner Ansicht nach auch ein Naevus (s. pag. 182). Die Oberhaut ist etwa um das 6—8fache verdickt, namentlich die Hornschicht, die Stachelschicht nur mäßig. Über den Papillen zählt letztere nur 2—3 Reihen. Die Mitosen sind vermehrt. Die Körnerschicht ist über den Papillen 3reihig, dazwischen 8reihig. Das Eleidin ist vermehrt. Leichte perivaskuläre Infiltration. Das elastische Fasernetz ist verdünnt. — An umschriebener Stelle sind die Stachelzellen 5fach vergrößert, der Stacheln verlustig, grobkörnig, mit verkümmertem Kern. In den oberen Lagen hie und da einzelne hyalin degenerierte kernlose Epithelien. Es ist kein Grund vorhanden, die Affektion unter die entzündlichen Affektionen einzureihen, wie Unna (l. c.) dies tut. Dazu wäre erst zu beweisen, daß die „Infiltration" wirklich eine entzündliche ist; sie ist wohl eine perivaskuläre Kernwucherung, wie man sie auch bei Ichthyosis und anderen als Mißbildungen anerkannten Affektionen trifft.

Nach Unna (Histopathologie p. 1160) zerfallen die nicht systematisierten keratoiden „harten“ Naevi in zwei Gruppen. Die eine weist wellig geformte Hornplatten auf; die Stachelschicht ist um so dünner, je älter der Naevus ist, der Papillarkörper ist ausgeglichen, die Cutisgrenze verläuft absolut glatt. Die andere zeigt eine mehr warzenähnliche Struktur; manche dazu gehörige Fälle weisen eine einzige Reihe von Stachelzellen auf. — In 2 Fällen von keratoiden Naevi fand Unna vollständige Verhornung der Follikel, welche große Hornkugeln zeigten. Die Haarbälge waren stets atrophiert.

In einem Fall bestand eine Hypertrophie der Talgdrüsen unter dem Hornnaevus. — Vom klinischen Standpunkt aus dürfte wohl nur ein Teil dieser „keratoiden Naevi“ Unnas zu den ichthyosiformen zählen, während die anderen eher als verruciform zu bezeichnen wären.

Wenn wir nun kurz die anatomisch-pathologischen Befunde der mit unserem Fall, so weit es sich beurteilen läßt, ähnlichen Fälle von systematisierten hyperkeratotischen Naevi zusammenfassen (Fälle von Kaposi, Philippson, Boegel, Breda, Blaschko, Tommasoli), so ergibt sich folgendes: Mehr oder weniger hochgradige Verdickung der Hornschicht, die sich über den interpapillären Zapfen mehr oder weniger einsenkt und demgemäß stärker oder schwächer gewellt erscheint. In den Tälern manchmal eine abweichende Struktur (Boegel). In unserem Fall da und dort färbbare Kerne erhalten, ebenso in dem Tommasolis. Das Rete ist meist hypertrophisch, gelegentlich aber auch verdünnt (Breda). Breda fand, ebenso wie Tommasoli Verbreiterung der Körnerschicht; in unserem Falle kommen noch eigentümliche Veränderungen der Retezellen und des Keratohyalins, und außerdem beträchtliche Vermehrung der Mitosen hinzu. Boegel fand das Pigment nur in der Basalschicht; in unserem Falle zeigt es sich auch im Papillarkörper. Der letztere meist hypertrophisch, die Papillen verlängert, gelegentlich auch verzweigt (Boegel). Kaposi fand die Gefäße erweitert, wir nicht. In Papillarkörper und Cutis meist eine stärkere oder schwächere Kernvermehrung um die Gefäße herum; dieselbe besteht nach Blaschko nicht aus Leukocyten, was wir für unseren Fall bestätigen können.

Boegel fand cystische Erweiterung der Haarbalgdrüsen, Breda der Schweißdrüsengänge; letzterer fand außerdem die

Haare im Follikel gewunden. Wir konstatieren in unserem Fall Talgdrüsenhypertrophie. — Jadassohn beschreibt in der ichthyosiformen Partie seines systematisierten Naevus Horncysten und eine unregelmäßige, tiefgreifende Epithelwucherung.

Resumieren wir die Befunde bei nicht systematisierten ichthyosiformen Naevi (Fälle von de Amicis, Boeghold, Joseph), so finden wir hier wie bei den systematisierten, die steilwellige Schichtung der verdickten Hornschicht (in welcher Joseph die Kerne stellenweise erhalten fand), die Hypertrophie der Papillen und eine mäßige Rundzellenvermehrung um die Gefäße der Cutis. De Amicis fand das Rete über den Papillen verschmälert, zwischen denselben verbreitert; bei Josephs Fall ist es etwas verdickt, bei Boegeholds Fall auf 2 Reihen reduziert. De Amicis konstatierte eine Vermehrung der wie zerrieben aussehenden Keratohyalinkörner, Joseph das Fehlen derselben. Letzterer sah außerdem eine eigentümliche Degeneration der Zellen des Rete und zahlreiche Mitosen in demselben. De Amicis erwähnt eine Hypertrophie der Talgdrüsen.

Eine Beschreibung einer Keratohyalin-Anomalie, die mit dem in unserm Fall von systematisiertem Hornnaevus (Ösch) erhobenen Befund genau übereinstimmt, findet sich nicht in der Literatur. Dubreuilh gibt (497) die Keratohyalinveränderungen, die in Mathieus Fall von Lacroix (585) erhoben wurden, folgendermaßen wieder: „Das „Eleidin“ (will sagen Keratohyalin) ist unregelmäßig verteilt in den Interzellularräumen. In vielen Stachelzellen tritt eine kleine Hornkugel auf, welche den Kern umgibt; diese Zellen enthalten kein Keratohyalin und verhornen nicht. Man findet sie im Stratum lucidum wieder als runde Hornmassen, in denen ein färbbarer Kern steckt. Sie sind auch zwischen den kernlosen Hornlamellen gelagert, die aus den normal verhornenden Zellen hervorgehen, welche letztere aber in der Minderzahl sind.“

Es braucht nicht besonders hervorgehoben zu werden, daß diese Schilderung mit der unserigen nicht harmoniert.

Am ehesten könnte der etwas summarischen Beschreibung, die White (645) von der Keratohyalinanomalie in seinem als Keratosis follicularis publizierten und wohl der Psorospermosis

Darier zuzurechnenden Fall gibt, ein ähnlicher Befund zu Grunde liegen. Der genannte Autor fand die Körnerschicht im ganzen verbreitert und die Keratohyalinkörner erschienen als große, unregelmäßig gestaltete, astförmig verzweigte Gebilde.

Auch die von Unna (Histopath. p. 878) beim Hauthorn beschriebenen Keratohyalinveränderungen entsprechen den unsrigen nicht. Derselbe fand über den Retezellen mit undeutlicher Stachelung statt der Körnerzellen „stark angeschwollene, fibrinös degeneriert aussehende, aber sich mit Hämatoxylin in toto stark färbende, körnige oder feinfaserige, kernlose Zellen. Darüber an Stelle der basalen Hornzellen ganz homogene, sich mit Hämatoxylin weniger stark färbende, etwas glänzende Schollen, die ganzen Zellen entsprechen".

Ebensowenig stimmen die Keratohyalinveränderungen, die man bei alten, stark papillomatösen und zerklüfteten Verrucae vulgares antrifft, und welche von Dubreuilh (497) eingehender beschrieben sind, mit denjenigen unseres Naevus überein. Ich habe selbst Gelegenheit gehabt, dieselben zu untersuchen; hier erscheinen in den tiefern, der Basalschicht benachbarten Zellenlagen vereinzelte, stark geschwollene Zellen, deren Kern und Zellenleib den normalen Durchmesser um das doppelte, vierfache und mehr übertreffen. Im Protoplasma treten zahlreiche längliche, auf dem Querschnitt rundliche, mit Hämatoxylin intensiv sich färbende Gebilde auf. Diese Zellen sind nach der Hornschicht zu immer zahlreicher und schließlich sieht man zwischen ihnen gar keine normalen mehr; ihr Kern färbt sich dann diffus dunkel mit Hämatoxylin, die erwähnten Gebilde konfluieren zu großen rundlichen Klumpen und verschwinden in der Hornschicht, während die Kerne erhalten bleiben.

Es könnte hier, ebenso wie bei unserm Naevus, fraglich erscheinen, ob man alles, was sich mit Hämatoxylin elektiv färbt, als Keratohyalin bezeichnen darf, namentlich wenn vieles davon sich sowohl nach Gram, als auch mit Alaunkarmin intensiv färbt, was bei normalem Keratohyalin nicht regelmäßig der Fall ist. Die Sache scheint mir in meinem Naevusfall so zu liegen, daß die in den tieferen Lagen um den Kern gelagerten und im Zellenleib in Faser- und Wurzelform auftretenden hyalinen Massen, welche

zum größten Teil nach Gram diffus gefärbt sind, in den obern Lagen zum Teil sich mit Hämatoxylin intensiv dunkel färben. Trotz ihrer Reaktion gegenüber der Gramfärbung möchte ich diese Substanz nicht für Hornsubstanz halten, da die übrigen Farbreaktionen damit absolut nicht übereinstimmen. Gestützt auf ihre oft faserförmige Form und ihren Zusammenhang mit nach Gram sich färbenden Fasern bin ich am ehesten geneigt, sie für degenerierte resp. veränderte Protoplasmafasern zu halten. Da sie später sich teilweise wie Keratohyalin färben, so kann dieser Befund als ein neues Argument betrachtet werden für die Ansicht, welche das Keratohyalin aus zerfallenden Protoplasma entstehen läßt.

Überblickt man das auf die Histologie der hyperkeratotischen Naevi sich beziehende literarische Material, von dem ich im Obigen ein Resumé gegeben habe, so ergibt sich, daß die Zahl der genauen und ausführlichen Untersuchungen noch zu klein ist, um daraus ein zuverlässiges Gesamtbild zu erhalten und daß weiteres kasuistisches Material mit genauer Wiedergabe namentlich auch des klinischen Befundes ein dringendes Bedürfnis ist.

Fassen wir aus der genannten Gruppe bloß die ichthyosiformen, sowohl systematisierten, als nicht systematisierten Naevi ins Auge, so muß man sagen, daß sich als einzige übereinstimmende Merkmale in allen Fällen ergeben haben eine erhebliche Verdickung der meist steilwellig geschichteten Hornlage und eine Verlängerung der Papillen. Das Rete ist meist hyperplastisch, gelegentlich aber stark reduziert. In einzelnen Fällen sind Anomalien des Keratohyalins und der Retezellen, in andern cystische Erweiterungen der Drüsen, wieder in andern hochgradige Hyperplasie der Talgdrüsen konstatiert worden.

Es kommt also, wie man trotz der geringen Anzahl der Fälle wohl schon jetzt sagen kann, auch bei dieser speziellen Gruppe von Naevi jener Pleomorphismus in der anatomischen Beschaffenheit, den Jadassohn (l. c.) bei den systematisierten Naevi im allgemeinen betont hat, zum Ausdruck.

Daß die Hyperplasie der Hornschicht, d. h. die Hyperkeratose, bei den ichthyosiformen Naevi nicht einzig und allein

auf einer Aufstapelung der Hornzellen beruht, sondern daß auch eine vermehrte Produktion von Hornzellen stattfindet, ergibt sich aus der in einigen Fällen konstatierten Vermehrung der Mitosen; diese letztere zeigte sich bei unsern Fall in sämtlichen Schnitten und in Stücken verschiedener Provenienz. Daß die Annahme eines festern Zusammenhalts der Hornzellen unter sich für die Erklärung der Hornmassenbildung nicht zu umgehen ist, erscheint selbstverständlich. Der Umstand, daß gelegentlich in der Hornschicht färbbare Kerne angetroffen und Keratohyalinanomalien konstatiert wurden, spricht dafür, daß dieser festere Zusammenhalt auf einer Verhornungsanomalie beruht. Ob diese in den Fällen, wo die Retezellen pathologische Veränderungen aufweisen (wie im Fall Josephs, dem Neuburgers und dem unsrigen), eine Folgeerscheinung der letzteren ist, bleibt dahingestellt. Jedenfalls scheint in unserm Fall die Sache nicht so zu liegen, daß die Degenerationserscheinungen der tiefern Retezellenlagen auf einer abnorm frühzeitigen Mantelverhornung der letztern beruht; denn diese wurden bei den unter allen von Unna (295) geforderten Kautelen und zugleich mit normaler Haut vorgenommenen Verdauungsversuchen in der gewöhnlichen Zeit vollständig verdaut.

Die in fast allen Fällen konstatierten Zellenansammlungen um die Gefäße sind nicht, wie Breda (l. c.) will, für die entzündliche Natur der Affektion beweisend; denn es müßte vorher der entzündliche Charakter dieser Zellanhäufungen erwiesen werden. Und auch wenn dies der Fall wäre, würde man dieselbe wohl eher als eine sekundäre, durch die Epidermishyperplasie bedingte Reizerscheinung aufzufassen haben. Diese Zellen sind morphologisch die gleichen, welche man auch bei der wahren Ichthyosis um die Gefäße herum antrifft. (Siehe pag. 132.)

Klinik der Ichthyosis und der keratotischen Naevi.

A. Die Ichthyosis vulgaris und ihre Beziehungen zu ichthyosiformen Affektionen.

Als Besnier 1891 schrieb, die Histologie der Ichthyosis müsse völlig neu bearbeitet werden unter Vermeidung des Hereinziehens nicht dazu gehöriger Formen, hätte er beinahe mit gleichem Recht hinzusetzen dürfen „und ebenso die Klinik"; denn auch hier herrscht eine Verquickung des Krankheitsbildes der eigentlichen Ichthyosis mit andern, von derselben durchaus verschiedenen Krankheiten, wie z. B. den systematisierten und nicht systematisierten, umschriebenen Hornnaevi, dem Keratoma intrauterinum, akzidentellen und vorübergehenden ichthyosisähnlichen Zuständen, dem Keratoma palmare et plantare u. s. f.

Im folgenden soll versucht werden auf Grund eigener Beobachtung und möglichst einwandsfreien literarischen Materials die Klinik der Ichthyosis neu darzustellen mit besonderer Hervorhebung strittiger oder neuer Fragen und scharfer Abgrenzung von ichthyosisähnlichen Affektionen, insbesondere den circumscripten kongenitalen Keratosen.

1. Ätiologie.

Über die Ursache der Ichthyosis wissen wir eigentlich nur, daß dieselbe sehr wahrscheinlich auf einer kongenitalen Anlage beruht. Hiefür sprechen alle diejenigen Fälle, in denen diese an und für sich nicht sehr häufige Krankheit bei mehreren Geschwistern vorkommt oder in denen sie in der Ascendenz nachzuweisen ist.

Über die Bedeutung und die Häufigkeit der Heredität sind die Autoren jedoch nicht einig. Dies ist auch nicht verwunderlich; denn wenn sogar in den allerneuesten Lehrbüchern und Darstellungen immer noch partielle „Ichthyosen" (wie die Familie Lambert) als Paradigmata figurieren, so ist es um so mehr begreiflich, daß sich die Hereditäts-Statistiken der älteren

Autoren auf sehr verschiedenartige Fälle stützen, die nur zum Teil Ichthyosis sind. Sie sind also heute nicht mehr verwertbar, und die Frage muß auf Grund neuer Beobachtungen, die ausschließlich typische Fälle diffuser vulgärer Ichthyosis betreffen, bearbeitet werden.

Ich will im folgenden nur kurz die Ansichten einiger moderner Autoren über diesen Punkt anführen:

Kaposi (Lehrb., 5. Aufl., 1899, p. 650) sagt: „Dieselbe (d. h. die Ursache der Ichthyosis) ist angeboren und hereditär," fügt aber weiter unten hinzu: „Zuweilen ist allerdings eine Ererbung gar nicht nachweisbar."

Besnier (B.-Doyon, 1891, p. 65): „Die Ichthyosis kann hereditär sein, ist es aber nicht notwendigerweise; die Heredität nimmt in einer Familie in den spätern Generationen auch nicht zu und ist ganz unregelmäßig."

Neisser (in Epstein u. Schwalbe Handb. p. 329): „Sehr häufig läßt sich der Beweis der Erblichkeit ohne weiters erbringen."

Unna (Histopath. p. 324): „Hereditär im strikten Sinne ist sie durchaus nicht, wenigstens fehlt bis jetzt jeder Beweis dafür."

Hallopeau (in Traité .... p. 169): „Sie ist meistens hereditär, sei es in direkter, sei es in kollateraler Linie; oft sieht man dieselbe sich durch mehrere Generationen hindurch fortpflanzen: sie ist also eine Familienkrankheit."

Thibierge (675), der die Frage eingehend bespricht, kommt zum Schluß, daß „in der Mehrzahl der Fälle, wenn nicht in allen, die Ichthyosis durch Heredität übertragen wird."

Von Statistiken ist namentlich die von Gaskoin (102) in den siebziger Jahren zusammengestellte zu erwähnen, die sich auf 100 Fälle von „Ichthyosis" bezieht. Er hat gefunden, daß in einem Viertel der Fälle die Krankheit in der direkten Ascendenz oder in einer Seitenlinie [1]) vorhanden und also Heredität im eigentlichen Sinne anzunehmen war. In einem wei-

[1]) Heredität ist auch anzunehmen, wenn sich die Krankheit in einer Seitenlinie der Familie zeigt, also wenn z. B. Kinder zweier Geschwister, oder wenn ein Onkel oder Großonkel, oder ein Cousin der Erzeuger des betreffenden Kranken befallen sind u. s. f.



teren Viertel waren mehrere Mitglieder einer Familie erkrankt. Es wäre also nur in der Hälfte der Fälle eine kongenitale Anlage zu erweisen gewesen. Wenn man annimmt, daß in der Statistik eine Anzahl nicht zur Ichthyosis gehöriger Fälle mitgezählt sind — was sehr wahrscheinlich der Fall ist — dann würde, da bei diesen Heredität meist nicht nachweisbar ist, diese Zahl größer werden.

Im folgenden stelle ich eine kleine Zahl von Fällen zusammen, die, soweit sich das beurteilen läßt, nur Fälle von wahrer Ichthyosis betreffen und die in der Literatur vorhandenen kasuistischen Mitteilungen und dem eigenen Material entnommen sind.

In dem Fall von Lintermann (187) betrifft die Affektion 2 Generationen. In der Ascendenz ist dieselbe nicht nachzuweisen. Verschiedene Brüder und Schwestern des Kranken sind gesund, ebenso seine Kinder; dagegen ist ein Bruder und 2 Söhne desselben befallen, während dessen Töchter verschont sind.

2 Fälle von Wolff (318):

1. Nichts in der Ascendenz. Betrifft 1 Generation. 5 Geschwister frei, der jüngste Bruder befallen.

2. Nichts in Ascendenz. In 1 Generation: 1 Bruder befallen, 2 Schwestern nicht.

1 Fall von Rocchi (247). Betrifft 2 Generationen: Vater und Mutter gesund; ein Bruder der Mutter und ein 13 Monate alt gestorbenes Kind desselben ergriffen.

7 Fälle von Alvarez de Linera (63). In 4 leichten Fällen andere Familienglieder nicht betroffen. In einem derselben war sogar der Zwillingsbruder frei. — In einem Fall nichts in Ascendenz, 1 Bruder befallen. — In einem andern leichten Fall 2 Generationen betroffen: der Vater und ein Bruder haben die Krankheit. — In einem Fall von I. cornée noire (Hystrix vera) erstreckt sich die Heredität über 3 Generationen, die mittlere ist aber verschont; die Großmutter hatte eine leichte Ichthyosis, die Eltern und vier Brüder sind frei.

15 Fälle von Fourgs (89). In 8 Fällen leichteren oder mittleren Grades und 1 Ichthyose cornée ist nichts in der Familie.

Die folgenden Fälle betreffen leichte oder mittlere Grade:

10. Fall: 2 Generationen: Mutter und 1 Schwester ergriffen.

11. Fall: 2 Generationen: Vater befallen, Mutter und 2 Geschwister gesund.

12. Fall: 2 Generationen: Mutter und 3 Geschwister befallen, Vater gesund.

13. Fall: Nichts in der Ascendenz, 1 Bruder betroffen.

14. Fall: 2 Generationen: 1 Tante mütterlicherseits und 1 Cousine befallen.

15. Fall: Nichts in Ascendenz. 1 Bruder befallen.

1 Fall von Lenhoff (180): 3 Generationen: Großmutter, 2 Töchter und 1 Sohn ichthyotisch. Alle 4 Töchter der einen Tochter befallen, 3 Töchter und 1 Knabe des Sohnes frei. Die zweite Tochter kinderlos.

5 Fälle von Peukert (223):

1. Fall: I. serpentina mit Hystrixstellen. Nichts in Ascendenz. 1 Bruder befallen, 1 Schwester frei.

Die übrigen sind leichtere Fälle.

2. Fall: Nichts in Familie. (1 Bruder und 5 Schwestern frei.)

3. Fall: Nichts in Familie. Geschwister frei.

4. Fall: Nichts in Ascendenz. Das erste und sechste der Geschwister befallen, 3 Schwestern und 1 Bruder frei.

5. Fall: 2 Generationen: Vater und eine Schwester desselben befallen, 3 andere Geschwister desselben frei. 3 Brüder des Pat. befallen, 2 nicht.

1 Fall von Willoughby (310): 2 Generationen: Eltern und Großeltern gesund. Die Brüder der Mutter und die Söhne der erstern mit einer einzigen Ausnahme affiziert. 2 Schwestern der Mutter und die Kinder der erstern gesund. Von den 8 Geschwistern sind 4 Knaben affiziert, 1 Knabe und 3 Mädchen frei.

11 Fälle des eigenen Materials:

1. Fall: Mittlerer Ichthyosis (I. serpentina Unna). Nichts in Familie. In 7 leichtern Fällen (worunter 1 Fall mit 8 Geschwistern) nichts in Familie.

9. Fall: 4 Generationen: Großvater (väterlicherseits) der Mutter befallen. 3 Schwestern und 1 Bruder der Mutter affiziert, 3 Brüder und 1 Schwester derselben frei. 2 Kinder befallen.

10. Fall: In Ascendenz nichts. 8 Geschwister frei, 1 Schwester betroffen.

11. Fall: Nichts in Ascendenz. 1 Bruder affiziert, 1 Bruder und 1 Schwester nicht.

In dieser kleinen, 44 Fälle umfassenden Statistik erstreckt sich die Heredität 9mal über 2, 2mal über 3, einmal über 4 Generationen, ist somit 12mal, d. h. in ungefähr einem Viertel aller Fälle nachzuweisen; hierin stimmt diese Statistik also mit der von Gaskoin überein. Außerdem sind in weiteren 9 Fällen mehr als 1 Familienglied von der Affektion betroffen, mit anderen Worten: In einem weitern Fünftel der Fälle ist die Krankheit familial. In 23, d. h. mehr als der Hälfte der Fälle, ist in der Familie die Krankheit nicht aufgefunden worden. Diese Statistiken leiden, wie schon Thibierge (l. c.)

dargetan hat, an dem Fehler, daß wahrscheinlich eine gewisse Zahl Befallener nicht erwähnt wird, und zwar hauptsächlich aus 2 Gründen: Erstens können ganz leichte Grade der Erkrankung von den Betroffenen selbst übersehen werden; zweitens wird dieselbe, als eine unheilbare Hautkrankheit, gelegentlich verheimlicht. Es ist daher anzunehmen, daß die auf die Heredität bezüglichen Zahlen in Wirklichkeit größer sind, als aus den Statistiken hervorgeht. Diese Fehlerquellen würden verringert werden, wenn alle lebenden Familienglieder vom Arzt persönlich untersucht werden könnten.

Wirklich nachgewiesen ist aber bis jetzt nur, daß die Heredität etwa in einem Viertel der Fälle besteht; ferner, daß etwa in der Hälfte der Fälle die Ichthyosis als Familienkrankheit auftritt.

Diese Vererbbarkeit ist, wie schon mehrfach betont wurde, eine sehr unregelmäßige und zeigt sich in sehr verschiedener Weise. Es kommt z. B. vor, daß die Ichthyosis plötzlich bei einem oder mehreren Kindern einer Familie auftritt, in deren Ascendenz die Krankheit nicht bekannt war. Ferner kann die Descendenz eines ichthyotischen Individuums völlig gesund sein; oder es können alle oder nur einzelne Kinder beiderlei, oder auch nur des einen, Geschlechtes betroffen sein. Es scheint sogar möglich zu sein (s. o. den Fall von Alvarez de Linera, p. 88), daß nur der eine Zwilling befallen wird.

Jackson (149) will ausschließlich die weiblichen Mitglieder einer Familie erkrankt gesehen haben. (?)

Daß jedoch die Ichthyosis hauptsächlich das männliche Geschlecht betreffe, wie Schabel (390), Biett 20:1 (33) und Tommasoli (291) etc. behaupten, oder vorzugsweise das weibliche — Mayler 19:16 (209) — oder sich ausschließlich in der männlichen Linie vererbe — Elliotson (83) — ist nicht erwiesen. Die betreffenden Autoren haben sich bei ihren Angaben teilweise auf Fälle gestützt, die, wie die Lambert, sicher zu den hyperkeratotischen Naevi gehören; bei diesen scheint allerdings das männliche Geschlecht vorzugsweise ergriffen zu sein.

Es ist bekannt, daß eine Generation (wie z. B. in dem oben zitierten Fall von Alvarez de Linera) übersprungen

werden kann. — Soviel ich sehe, sind bis jetzt in der Literatur nur wenige Fälle bekannt, in denen sich die Heredität der wahren Ichthyosis über mehr als 3 Generationen erstreckt hätte. (Ein solches Beispiel ist unser auf pag. 5 erwähnter 9. Fall.) Die Fälle, welche dieselbe in 5 und 6 Generationen aufweisen sollen (wie die Lambert, die Fälle von Keratoma palmare und plantare, die von Mayler (l. c.) zitierte Familie) sind nicht sichere Ichthyosen. Der Intensitätsgrad ist in den vererbten Fällen nicht immer derselbe. In derselben Familie kommen leichte und schwere Formen ohne Gesetzmäßigkeit nebeneinander vor. So waren in einer von Peukert (l. c.) beschriebenen Familie die einzelnen Geschwister verschieden schwer infiziert, und in dem oben angeführten Fall von Alvarez de Linera (l. c.) hatte die Großmutter eine leichte „I. xerodermique", der Enkel eine schwere „I. cornée".

Aus dem oben Gesagten geht zur Genüge hervor, daß die Heredität bei der Ichthyosis nicht in dem Maße ausgesprochen ist, daß man Ichthyotischen — wie Ohmann-Dumesnil (217) es will — das Heiraten zu verbieten berechtigt wäre. Immerhin wird man Heiratskandidaten auf die Möglichkeit der Vererbung aufmerksam machen.

Daß bei den Eltern Ichthyotischer gewisse Hautkrankheiten besonders häufig seien, wie ältere Autoren behaupten, oder daß dieselben häufig an Tuberkulose, Asthma (Gaskoin l. c.) oder Lues (Fournier 92), Alkoholismus etc. leiden, ist nicht bewiesen.

Auch in dem Fall von Gastou und Emery (103), in dem ein ichthyotischer und zugleich syphilitischer Vater die Ichthyosis auf seine beiden Kinder übertrug, welche hereditär luetisch waren, ist es nicht nötig einen besondern Einfluß der Syphilis anzunehmen. Es kann sich da um reine Koinzidenz handeln.

7 weitere Fälle von I. bei hereditär Luetischen (von A. Fournier, Barthélemy, Perrin, Antonelli) werden von E. Fournier beigebracht. — S. auch Roussel (251).

In meinen oben angeführten Fällen konnte ich nur in einem Fall von mittlerer Ichthyosis (St.) Alkoholismus des Vaters,

in einem andern leichtern Fall mit lokaler Hystrixbildung (Ko.) Phthisis des Vaters eruieren.

Ebensowenig kann man eine Prädilektion für lymphatische (Bazin, 22) oder schwächliche oder mit sonstigen Krankheiten behaftete Individuen behaupten (Tommasoli l. c.).

Im allgemeinen sind die Ichthyotiker nicht, wie Fagge (86) behauptet, in der geistigen oder körperlichen Entwicklung zurückgeblieben, sondern meist sind sie sonst durchaus normal. Jedoch ist bei gewissen schweren Formen öfters ein Zurückbleiben der allgemeinen körperlichen und auch der geistigen Entwicklung zu konstatieren; die Zugehörigkeit dieser Fälle zur vulgären Ichthyosis ist aber nicht ganz sicher (s. p. 103).

Ein Einfluß des Berufes oder Standes ist nicht dargetan; es ist aber begreiflich, daß bei gut gepflegten Individuen die Erscheinungsformen durch die Hautpflege abgeschwächt werden.

Was endlich die Angaben über endemisches Vorkommen der Ichthyosis betrifft, so sind dieselben nicht als zuverlässig zu bezeichnen. Schon Lebert sagt von der Behauptung von Fuchs, die Ichthyosis komme endemisch in Golf von Venedig, in Paraguay etc. vor, daß „dafür kein überzeugender Beweis vorliege". Dasselbe trifft auch für neuere Angaben, z B. die von Hirsch, daß sie auf den Molukken, und die von Jablonowsky (147), daß sie bei zwei albanesischen Stämmen endemisch sei, zu. Es kann wohl sein, daß es sich hier, wie beim Mal de Meleda, um Naevusformen handelt.

Da in jüngster Zeit über Heilungen der Ichthyosis durch Thyreoideafütterung berichtet wurde (darüber s. p. 129), so habe ich bei allen auf der Berner Klinik zur Beobachtung kommenden Fälle auf das Verhalten der Thyreoidea geachtet. In den angeführten 11 Fällen wurde 4mal nichts Besonderes konstatiert; 3mal schien die Drüse kleiner als normal; einmal war sie überhaupt nicht zu fühlen; in einem war im r. Lappen ein Kolloidknoten; in einem andern waren im l. Lappen 2 Kolloidknollen; in einem Fall endlich war eine diffuse, parenchymatöse leichte Struma vorhanden, die aber früher beträchtlich größer gewesen sein soll.

In mehr als $^1/_3$ der Fälle waren somit hier deutliche Schilddrüsenveränderungen zu konstatieren. Ich möchte aber

dieser hohen Prozentzahl umsoweniger eine Bedeutung beilegen, bevor andere Beobachtungen nach dieser Richtung hin vorliegen, als bekanntlich die Schilddrüsenaffektionen gerade im Kanton Bern besonders häufig sind.[1])

Bezüglich der Häufigkeit des Vorkommens wird allgemein angegeben, daß die Ichthyosis eine relativ seltene Affektion sei. Es ist allerdings zu bemerken, daß gar kein Vergleich zwischen der Seltenheit der schweren Formen, die zu den größten Raritäten zählen, und derjenigen der schwächern Formen besteht. Die letztern sind im Verhältnis zu den erstern ungleich zahlreicher und verdienen somit in dieser Hinsicht das Epitheton „vulgaris".

Alvarez de Linera (l. c.) hat die Statistik des Hospital Saint Louis konsultiert und findet, daß der Ichthyosis das Prädikat „selten" zukomme. Cels (57) hat bei 243 in Pariser Spitälern untersuchten Personen 2·8% Ichthyotiker gefunden. Neuerdings findet allerdings Riehl (242), daß in Sachsen, spez. bei der kleinern Rasse der Bevölkerung, Ichthyosis außerordentlich häufig, wenn auch in geringer Intensität, gefunden werde. Er sieht auch I. serpentina in seiner Poliklinik häufiger als in Wien.

2. Symptome.

a) Leichte Formen.

Der leichteste Grad der Ichthyosis manifestiert sich durch eine größere Trockenheit und Sprödigkeit der obersten Hornschichtlagen und ist nicht leicht zu erkennen. Oft kann man zweifelhaft sein, ob man es mit einer „normalen", sehr trockenen oder bereits einer pathologischen Haut zu tun hat. Das letztere wird man naturgemäß anzunehmen haben, wenn sich solche Hautveränderungen neben deutlich ichthyotischen Stellen finden. Fälle, in denen nur solche minimale Läsionen generalisiert vorhanden gewesen wären, habe ich nicht gesehen; sie sind eingehender auch in der Literatur nicht besprochen.

[1]) Sherwell (270) hat 1897 in der Dermatol. Ges. von Brooklyn ein 7jähriges Mädchen, das Ichthyosis hatte, vorgestellt und darauf hingewiesen, daß bei demselben die Schilddrüse nicht zu fühlen war.

Cf. Thibierge (284): „Die Trockenheit ist das einzige manifeste Symptom, die Schuppung fehlt. Diese abgeschwächten Formen, die meist als kongenitale und permanente Anhidrosis betrachtet werden, gehören auch zur Ichthyosis; denn sie finden sich in Familien, wo richtige Ichthyosis herrscht oder können später sich zu einer solchen entwickeln.“

Diesen leichtesten Grad erkennt man, abgesehen von dem Gefühl der Trockenheit daran, daß die gröbere Hautfelderung etwas stärker, die ganz feine (im Bezirk von etwa 2 *mm* großen Feldern) etwas schwächer ausgesprochen ist. Innerhalb dieser Schildchen legt sich die Haut nicht, wie normaler Weise, in ganz feine Falten, sondern die Faltung findet in gröberer Weise und nur in den diese Felder begrenzenden etwas stärker ausgesprochenen Furchen statt.

Man kann ferner konstatieren, daß unter Ablösung deutlicher Schüppchen ein intensiv weißer Kratzstrich sich mit großer Leichtigkeit hervorrufen läßt.

Wird die feine Hautfurchung innerhalb der genannten Felder stärker verwischt, dann bekommt ihre Oberfläche einen mehr oder weniger deutlichen Glanz und die Hautoberfläche ein etwas fazettiertes Aussehen. Das letztere tritt stärker hervor, wenn die Schildchen etwas größer werden und an ihrem Rand die Hornschicht, anstatt sich in eine Furche hinabzusenken, einfach in stumpfem Winkel geknickt ist, und so die Felder durch Kanten abgegrenzt werden. Dieses Vorkommnis ist jedoch nicht häufig. Nimmt die Sprödigkeit der obersten Hornhautschicht zu, dann bricht sie an der Stelle der stärkern Faltung; es entstehen so am Rand der kleinen, etwa 2—4 *mm* großen Felder statt der Falten feine Rhagaden, an deren Grund sich aber immer noch eine dünne Hornschichtlage befindet. Der Rand der gebrochenen dünnen Hornlamelle wird durch Faltung der Haut ein wenig abgehoben und bekommt daher eine weiße Farbe, die Hautfurchen treten als weiße Linien hervor. Die ganze Haut bekommt an diesen Stellen ein weißlich bestäubtes Aussehen. An anderen Stellen kommt aber noch eine Ablösung dieser Hornschildchen hinzu, die oft nur noch in einer kleinen Partie adhärent bleiben; die Haut schilfert dann also in feinen, weißen Schüppchen ab.

Wo die adhärenten Felder größer sind und nur der Saum einer dünnen Hornlage abgehoben ist, gewährt, wie treffend bemerkt worden ist, die Haut das Aussehen einer mit einem geborstenen Kollodiumhäutchen überzogenen Fläche. In den bisher genannten Erscheinungsformen weist die Oberfläche der einzelnen Schildchen, soweit sie der Haut adhärent sind, ganz normale Hautfarbe auf. Erleidet aber eine dickere Lage oberflächlicher Hornschicht die genannte Konsistenzveränderung, d. h. werden die Schüppchen dicker, dann nehmen sie meist, soweit sie adhärent bleiben, eine bräunliche bis graubraune Farbe an und gleichen vermöge ihrer Transparenz und ihres Glanzes aufgelegten Glimmerplättchen. Die Farbe kann sogar, namentlich an den unteren Extremitäten, eine schwärzliche werden. Die erkrankte Haut erhält in diesen Fällen ein schmutziges Aussehen. Da die Ränder der manchmal ziemlich großen ($^1/_2$ bis 1 *cm* im Durchm. haltenden) Schildchen oft mehr oder weniger abgehoben und von weißer Farbe sind, so wird die Felderung sehr deutlich und der Vergleich mit der Schlangenhaut mehr oder weniger gerechtfertigt. Der Grad der Abschilferung ist in den einzelnen Fällen verschieden.

Wie aus der obigen Darstellung hervorgeht, ist man keineswegs berechtigt, aus dem klinischen Bild dieser Formen auf eine Verdickung der Hornschicht zu schließen, wie das fast allgemein geschehen ist. Ich habe oben den Nachweis erbracht (pag. 44), daß eine solche tatsächlich in den meisten leichten Fällen nicht vorhanden ist. Was man klinisch konstatieren kann, das ist: 1. größere Sprödigkeit respektive verminderte Dehnbarkeit der oberflächlichsten Hornschichten, welche durch die Faltung und Dehnung der Haut gebrochen werden; 2. festerer Zusammenhalt der einzelnen Hornzellen, welche letztere nicht, wie gewöhnlich, in mikroskopisch kleinen Partikeln, sondern in makroskopisch sichtbaren Schüppchen abschilfern.

Es ist jedoch zuzugeben, daß in manchen Fällen, welche klinisch diesen leichten, gewöhnlich als Ichthyosis nitida (J. Nacrée, Xerodermia, Dryskin) bezeichneten Fällen

noch zuzurechnen sind,[1]) sich bereits eine wirkliche, histologisch nachweisbare Verdickung der Hornschicht findet.

Dies sind Formen, welche zum Teil bereits Übergänge bilden zu der folgenden Gruppe.

Als Paradigma dieser Form füge ich folgende Krankheitsgeschichte bei:

H. R., 22 J., ledig. Von ähnlicher Hautkrankheit in Familie nichts bekannt. In früher Jugend aufgetreten.

Status. Behaarter Kopf: Ziemliche Anhäufung von weichen, bräunlichen Schüppchen. Gesicht: Nase und angrenzende Partien bis etwa zur Nasolabialfurche normal. Im übrigen in Ablösung begriffene feine, weiße Schüppchen; da und dort zeigen sie sich erst beim Kratzen. Gegend um die Augen herum und Ohren stärker ergriffen. An letzterer Stelle Hornschicht etwas glänzend und durch Furchen eingerissen, die von einen weißen Saum abgehobener Hornschicht begrenzt sind. Beim Falten zeigt die Hautoberfläche eine gröbere Fältelung als normal. Die eingerissene Hornschicht ist sehr fest adhärent und nur sehr schwer abzukratzen; die abgehobenen Schüppchen sind äußerst dünn. Körper: Am stärksten ausgesprochen ist die Abschilferung hier an der oberen, vorderen Thoraxpartie, Seitenflächen des Rumpfs, Glutaeen, weniger am Bauch; gar nicht vorhanden ist sie an mittleren Partien des Rückens. Hier zeigt sich erst beim Kratzen eine gröbere Abschilferung als normal. Dasselbe ist der Fall an Ellen- und Inguinalbeugen, die auffallend trocken sind, während die Achselhöhlen normal feucht sind. Extremitäten: Am stärksten sind ergriffen die Streckseiten, sodann die Beugeflächen der Beine; hier sind die rhomben- oder rechteckförmigen Hornschildchen größer und dicker, ihre Grenzfurchen erscheinen durch Abhebung der Ränder weiß. An den Streckseiten Lichen pilaris ähnliche Knötchen. Handteller: Hornschicht anscheinend verdickt, trocken, spröde. Die feinen Furchen erscheinen als weiße Linien, die groben als tiefe (nicht nässende oder gerötete) Rhagaden; an deren Rändern Hornschicht aufgeblättert. Fußsohlen: Analoge Veränderungen, nur die Fersen normal feucht und weich. Behaarung: Außer an Extremitätenstreckseiten normal. Schwitzen: Unter Pilokarpin und im Schwitzkasten bleiben völlig trocken: Wangen, Nase, Streckseite der Oberarme, Ober- und Unterschenkel, Beugeseiten der Beine. Wenig feucht: Thorax, Streckseiten der Vorderarme, der Hände und der Füße. Feucht: Penis, Skrotum, Fersen, Rücken. Sehr feucht: Handteller. Tröpfchen: Beugeseiten der Vorderarme, Innenfläche der Unterschenkel. Tropfen: Stirn, Achselhöhlen, Lenden, Leistenbeugen, Seitenpartien des Thorax. — Innere Organe: Urin etc. normal. Thyreoidea: Rechter Lappen nicht fühlbar, linker über wallnuß groß, von normaler Konsistenz.

[1]) In der französischen Literatur findet man gelegentlich solche Formen wegen der Ähnlichkeit mit Reptilienhaut auch mit dem Namen „J. serpentine“ belegt.

b) Mittelschwere Formen.

Erreicht die Verdickung der Hornschicht einen bedeutendern Grad, dann können die durch die Hautfaltung abgefurchten Schildchen, die am Stamm meist rhombische oder rechteckige, oder auch mehr polygonale Formen haben, eine ziemliche Dicke und einen Durchmesser bis zu 1 *cm* und mehr erreichen. Die Ränder derselben sind dann nicht mehr abgehoben, sondern in ganzer Ausdehnung adhärent und deshalb fehlt ihnen auch der weiße Saum. An den Extremitäten, namentlich in der Nähe der Gelenke, wo die Hautfaltung vorzugsweise in einer Richtung sich vollzieht, ist die Hornschicht oft in schmale, längliche, manchmal bis $^1/_2$ *mm* hohe Leistchen abgeteilt, zwischen denen entsprechend tiefe, schmale, parallele Furchen, vorhanden sind. Durch kurze, meist weniger tiefe und mehr spaltförmige Querfurchen sind diese Leistchen in einzelne Stückchen getrennt. Am Grund der tiefen Furchen findet sich eine dünne oder nur wenig verdickte Hornschicht.

Hand in Hand mit der Verdickung der Hornschicht geht meist auch eine etwas stärkere Dunkelfärbung derselben, die vom dunkelbraunen bis zum bräunlich-, gelblich-, grünlich- oder dunkelschwarzen Ton variieren kann. Zum Teil ist dieselbe durch eingelagerte Schmutzteile, zum Teil durch Eigenfarbe der Hornsubstanz bedingt.

Unna[1]) glaubt, daß dieser klinischen Form, die meist I. serpentina genannt wird, ein ganz bestimmtes, von der vorigen in vielen Punkten abweichendes histologisches Bild zukomme. Ich habe oben dargetan, daß dem nicht so ist, und daß, vorläufig wenigstens, dieselbe histologisch nicht scharf von den leichten Formen zu trennen ist, da Übergänge vorkommen. Damit soll allerdings nicht gesagt sein, daß es nicht nützlich sei, die beiden Formen, die ja trotz ihrer nahen Verwandtschaft klinische Differenzen aufweisen, vorläufig noch auseinander zu halten, um eventuelle weitere klinische (Verlauf, Therapie), ätiologische (Heredität) und histologische Differenzen aufzudecken.

---

[1]) Histopathologie. p. 329.

Mittelschwere und seltener auch leichte Ichthyosen können an circumscripten Stellen eine beträchtliche {Steigerung der Hyperkeratose aufweisen, so daß es zur Bildung von 1 bis mehreren *mm* hohen, je nach der Stelle leisten-, zahn- oder stachelartigen, meist schwärzlichen Hornprismen kommt. Dies geschieht namentlich an den Extremitäten. Für diese Fälle möchte ich den Namen: „Ichthyosis hystrix vera" reservieren. Ein solcher, wenn auch nicht hochgradiger Fall, wo Hystrix-Ansätze bei einer leichten Ichthyosis nur über den Fußbeugen vorhanden waren, ist oben (pag. 22) ausführlich mitgeteilt.

Wollte man nur aus der Literatur schließen, so müßte man annehmen, daß diese Form sehr selten ist.

Manche derartige Fälle, in denen die schwärzlichen Hornleisten oder Zähne nur die Höhe von 1—2 *mm* erreichen, werden aber vielleicht unter der Bezeichnung „serpentina" als nichts außergewöhnliches angesehen werden. Da hier alle möglichen Intensitätsgrade vorkommen, so ist es natürlich Sache der Konvention, wo man die „Serpentina" aufhören und die Hystrix anfangen lassen will. Ich meine, daß Hornauflagerungen von über 1 *mm* Dicke im allgemeinen schon als „Hystrix" bezeichnet werden sollten, wenn sie Prismen- oder Leistenform haben.

Aus der Literatur zitiere ich folgende Beispiele dieser Form: Wolff (318). Im ersten Fall keine Heredität in Aszendenz, dagegen jüngerer Bruder befallen. Beginn im 3. Jahr, Zunahme bis zum 14. Universelle Ichthyosis. An Ellbogen und von der Mitte des Oberarms bis Mitte des Unterarms — ausgenommen an Ellenbeuge — stachlige, dunkelbraune Erhabenheiten.

Im zweiten Fall ist ebenfalls ein Bruder erkrankt, sonst niemand in der Familie. Universelle I. serpentina, Pityriasis am behaarten Kopf. An der Kniescheibe und deren Umgebung die ausgesprochenste Hystrix.

Ähnlich ist der 3. von Alvarez de Linera (l. c.) rapportierte Fall: Großmutter hat „I. xerodermique", sonst nichts in Familie. Auftreten in früher Jugend. Am ganzen Körper Xerodermie, an den Knien 2 Plaques von „I. cornée noire trés prononcée".

Der II. von Peukert (l. c.) beigebrachte Fall gehört ebenfalls hierher: 23jähriger Mann. Nicht in Aszendenz. Ein Bruder hat dieselbe Krankheit. Besteht seit frühester Kindheit. Universelle Ichthyosis. Am Kopf Pityriasis, an Gesicht, Hals, Nacken mäßig verdickte abschilfernde Epidermis (rekte „Hornschicht"), die seitliche Halsgegend zu Brust, Schultern und Rücken absteigend zeigt größere Felder. Achselhöhle frei. Glutaealgegend in Carrés von mächtigeren Epidermisfeldern geteilt. Ellenbeuge frei, Streckseite des Unterarms zeigt den Übergang von der I. simplex zur hystrix. Palma frei. Dorsalfläche des Penis leicht abschilfernd, Skrotum frei. Innenfläche des Oberschenkels, innere Seite des Knies und Kniekehle frei. Streckseite des Oberschenkels mächtige Felder. Knie und nächste Umgebung, ebenso die Umgebung der Kniekehle, zeigen I. hystrix. An Unterschenkeln größere Felder, mehr diffus, stärker an Malleol. int. und Planta. Innere Hälfte des Fußrückens frei. Innere Organe normal.

Wie weiter unten ausgeführt werden soll, ist die Ichthyosis vulgaris diffus und universell; sie ist aber an den Streckseiten der Extremitäten stärker als an den Beugeseiten ausgesprochen, und die Gelenkbeugen sind oft klinisch geradezu als frei zu bezeichnen. Es gibt jedoch eine Anzahl Fälle, die von Besnier (31) als „Ichthyoses paratypiques" bezeichnet worden sind, in denen gerade die sonst am wenigsten befallenen Beugen am stärksten, und zwar unter dem Bilde der Hystrix, befallen sind.

In der Literatur finden sich einige solche, von denen ich folgende referieren will:

1. Fall von Ginglinger. (105). 6jähriges Mädchen. Nichts von Heredität. Beginn im 1. Jahre. Generalisierte Ichthyosis, auch Genitalien und zentrale Falten der Schenkelbeugen frei. Hornartige Wärzchen an Achselhöhlen, Mamillae, Nabel, Mitte der Arme (auch Beugeflächen), Oberschenkeln von Unterbauch und Glutaealfalten an bis über Knie vorn, bis Fersen hinten (inkl. Kniebeugen). Hornschicht an Handtellern und Fußsohlen verdickt. Furchen deutlicher, als normal. — Somatisch und psychisch zurückgeblieben. Teilweise Alopecie, die Haare stehen in Büscheln und die kahlen Stellen sind von Haufen gelblicher Schuppen bedeckt. Am übrigen Körper keine Haare sichtbar. Augenbrauen und Wimpern fehlen.

Histologisch fanden sich, abgesehen von der Hornschicht und der Verlängerung der Papillen, durchaus normale Verhältnisse.

2. Fall I von Peukert (l. c.) 9jähriges Mädchen. Die Haut des ganzen Körpers erkrankt und von rauher Beschaffenheit. An der linken Seite des Halses, in beiden Achselhöhlen bis etwas aufwärts am M. pectoralis, an den Bauchdecken deutliche Symptome von Ichthyosis hystrix. Innere Organe normal.

3. Fall von Heuss (138). 16jähriges Mädchen. Seit 1 Jahre menstruiert. Panniculus wenig entwickelt. Schwächlich gebaut und schlecht ernährt. Mäßige Struma cystica. Mit zirka 1 Jahre begann Haut diffus rot zu werden und abzuschuppen; mit 3 Jahren verschwand die Röte und die Schuppen lösten sich weniger leicht. Die Zwillingschwester, die genau die gleiche Krankheit hat, wies jedoch schon gleich nach der Geburt eine diffus rote, abschilfernde Haut auf; die Röte schwand mit 2 Jahren. Die Schwestern hatten bis gegen das 13. Jahr viel unter heftigem Jucken zu leiden, dann wurde es schwächer. Sonst keine Ichthyosis in Familie. — Am Kopf Pityriasis. Im Gesicht Haut glatt und glänzend, dünnste, fest anhaftende Hornlamellen, von Rhagaden begrenzt. An den Gelenkbeugen, Nabel, Genitoanalgegend, Hals und Fußrücken Hystrix: Warzen- bis stalaktitenartige Hornauflagerungen, braun bis schwarzgrau, rechtkantig, seitlich abgeplattet, in Reihen entsprechend den Langerschen Spaltrichtungen angeordnet. Dieselben lassen sich schmerzlos und ohne Blutung von der Unterlage abheben. Sie werden bis 5 *mm* hoch. Nirgends papillomatöse Bildungen. An den übrigen Partien des Rumpfes und der Extremitäten diffuse Hyperkeratose, weißlich blätterige oder große dünne Schuppenauflagerungen. An Handtellern und Fußsohlen diffushornige Verdickung. Behaarung normal, Hirci und Pubes etwas spärlich. Innere Organe normal.

Auffallend ist in diesem Falle namentlich der Beginn mit Rötung. Derartiges ist bis jetzt bei der wahren Ichthyosis nicht beobachtet worden. Ich zweifle auch daran, daß dieselbe in Analogie zu setzen sei mit den den Naevi voraufgehenden roten Flecken, da mit der Rötung zugleich die Desquamation einsetzte und, wie die Mutter ausdrücklich angab, reichlicher war, als nach Verschwinden derselben. Außerdem weist auch das starke Jucken eher auf eine Komplikation mit einem entzündlichen Prozeß hin.

Thibierge (Pratique pag. 853) stellt neuerdings auf Grund zweier von ihm beobachteter Fälle die Behauptung auf, daß die paratypischen Ichthyosen nichts anderes seien, als überlebende, leichte Fälle der fötalen, intrauterinen Ichthyosis resp. des kongenitalen Keratoms. Sie sollen sich von der vulgären Ichthyosis außerdem noch durch folgende Momente unterscheiden:

„Die Schuppen sind an den Rändern öfters abgehoben und übereinander geschoben, ihre Zwischenräume sind häufig durch eine wirkliche Narbe gekennzeichnet; dabei bleibt, nach Entfernung der Schuppen, eine leichte Karrierung durch lineäre, sich kreuzende Narbenstreifen zurück. Außerdem sind die Drüsenfunktionen relativ gut erhalten, die Schweißsekretion ist manchmal fast normal. Die Haare, obgleich viel

spärlicher als normalerweise, und die Nägel weisen ein besonders aktives Wachstum auf. Durch diese letztere Eigenschaft nähert sich diese Form der Hyperepidermotrophie generaliseé."

Die beiden von Thibierge (834) zitierten Fälle scheinen mir nicht beweiskräftig genug. Auch wenn man annimmt, daß die Angabe, die Affektion sei schon bei der Geburt vorhanden gewesen, ganz zuverlässig sei, so genügt doch diese Tatsache allein nicht, die vorliegende Affektion mit dem intrauterinen Keratom zu intentifizieren. Auch die andern Gründe genügen nicht, um diesen Schluß zu rechtfertigen. Außerdem kann ich die oben angeführten Verschiedenheiten auf Grund der zitierten und meiner eigenen Fälle nur zum geringen Teil bestätigen.

In meinen Fällen war der Haarwuchs normal und die Schweißsekretion an den meisten Stellen aufgehoben oder vermindert. Eine narbige, netzförmige Zeichnung habe ich nicht gesehen[1]) und eine solche wird auch anderswo nirgends erwähnt. Etwas derartiges finde ich überhaupt in der Ichthyosisliteratur nur in dem Fall von Hallopeau et Léri (536).

Bei einem 12jährigen Knaben, der an „intensiver familiärer Ichthyosis" leidet, die er hat, solange er sich erinnern kann, blieb nach Entfernung der Schuppen ein Maschenwerk brauner Streifen und Linien zurück, am deutlichsten an den Extremitäten. — Aus der mir vorliegenden Beschreibung geht jedoch nicht hervor, ob es sich um eine solche paratypische Ichthyosis gehandelt hat. Dasselbe gilt von dem Fall von Danlos (69) der bei einer angeblichen Ichthyosis eine „chronische, netzförmige Erythrodermie" beobachtete.

Wie erwähnt, stellt Thibierge diese Fälle neben die Hyperepidermotrophie von Brocq (826) und Vidal (835). Nach Brocq (827) charakterisiert sich die letztere, die schon bei der Geburt sich zeigt und das ganze Leben fortbesteht, durch folgende Momente: *a*) Generalisierte mehr oder weniger lebhafte Rötung. *b*) Beträchtliche Steigerung an bestimmten Punkten, besonders an den Gelenkbeugen, Nacken, wo sich papilläre Erhebungen der Derma bilden. *c*) Starke Hyperkeratose, die auf den ersten Blick als hochgradige Ichthyosis imponiert. *d*) Sehr reichliche Talgsekretion am behaarten Kopf und manchmal im

[1]) Anmerkung bei der Korrektur. Kürzlich habe ich auf der Berner-Klinik bei einer atypisch lokalisierten ichthyosisähnlichen Keratose, die außerdem mit Hautatrophie verbunden war, ein Netzwerk dunkelbraun pigmentierter Streifen vorgefunden.



Gesicht. *e*) Eine sehr hervortretende Steigerung des Wachstums der epidermoidalen Adnexe, d. h. der Haare und Nägel. *f*) Das Auftreten mehr oder weniger reichlicher Blasen von unregelmäßiger Form, fast immer schlapp, mit etwas gelblich serösem Inhalt, wie man sie beim Pemphigus foliaceus antrifft; diese scheinen fehlen zu können.[1])

Abgesehen vom Mangel der Blasenbildung und Rötung, ist auch das exzessive Wachstum der Nägel und Haare in den vorliegenden Fällen nicht vorhanden. Im Fall von Heuss (l. c.) war allerdings vorübergehende Rötung da; dieselbe ist jedoch mit der persistierenden Rötung der Brocqschen Krankheit nicht zu identifizieren.

Einen solchen Fall von paratypischer I. hystrix, der sich an die oben referierten anreiht und der ein ebenfalls in der allgemeinen Entwicklung zurückgebliebenes Mädchen mit Hasenscharte betraf, habe ich durch die Freundlichkeit des Herrn Dr. Rüttimann in Beobachtung bekommen. Derselbe ist oben (pag. 28) näher beschrieben und wurde histologisch untersucht.

Es scheint in der Tat unter den „Ichthyoses paratypiques" oder atypischen Hystrix-Ichthyosen eine Reihe von Fällen zu existieren, die meist junge Mädchen betreffen und die sich abgesehen von der atypischen Lokalisation hauptsächlich dadurch auszeichnen, daß die betreffenden Individuen in ihrer allgemeinen Entwicklung zurückgeblieben sind und öfters kongenitale Hemmungsbildungen aufweisen (Alopecie, Wolfsrachen etc.). Mein hierhergehöriger Fall zeigte auch histologisch einige, allerdings nicht sehr wichtige und mehr quantitative Unterschiede gegenüber der vulgären Ichthyosis.

Ich glaube somit, daß es angezeigt erscheint, diese Formen vorläufig als eine Varietät der Ichthyosis abseits zu stellen, bis durch weitere kasuistische Mitteilungen es sich erweist, ob sie wirklich zur Ichthyosis gehören oder nicht.

---

[1]) Nach Abschluß meiner Arbeit ist Brocqs Artikel in den Annales de Dermatologie 1902, pag. 1 über „Erythrodermie congénitale ichthyosiforme avec Hyperepidermotrophie", wie er jetzt die Hyperepidermotrophie nennt, erschienen. Danach wäre die Blasenbildung nicht in allen Fällen vorhanden. Brocq legt das Haupt-

Es ist jedoch zweifellos, daß es auch wahre Ichthyosen gibt, die sich durch nichts von der vulgären Form unterscheiden, als dadurch, daß die Krankheit gerade an den Beugen das Maximum der Intensität aufweist.

Einen solchen atypischen Fall von wahrer Ichthyosis hystrix, der allerdings nicht sehr hochgradig war, habe ich ebenfalls beobachtet. (B . . . . ., s. pag. 25.)

Dessen Bruder litt, wie er selber, an einer leichten Ichthyosis, die von einer typischen vulgären sich höchstens dadurch unterschied, daß sie sich, jedoch in verminderter Intensität, auch auf die Beugen, resp. Handteller und Fußsohlen erstreckte. Histologisch differiert dieser Fall (siehe pag. 27) von der typischen wahren Hystrix nur dadurch, daß in den Paraffinpräparaten sich eine Andeutung von mit Hämalaune tc. färbbarem Eleidin (ähnlich wie im Fall von paratypischer Hystrix) vorfindet, und daß die Körnerschicht verbreitert ist.

c) Schwere Formen.

Die schweren Formen sind äußerst selten, und es ist fraglich, ob sie überhaupt hierher zu zählen sind. Ich gebe diesem Zweifel hier Ausdruck, weil in dem auf pag. 155 erwähnten Fall von Besnier, der hierher gehört, die

---

gewicht auf die atypische Lokalisation, die Rötung der Haut und die Wachstumsteigerung der Haare und der Nägel, als differentialdiagnotische Merkmale gegenüber der vulgären Ichthyosis. Dem ersten Symptom kann ich, wie im folgenden dargetan wird, diese Bedeutung nicht beimessen. Dagegen genügt das Vorhandensein von Blasen oder von wirklichen papillären Wucherungen oder Erhebungen des Derma vollkommen, um die Verschiedenheit von der Ichthyosis, bei der solche Dinge nicht vorkommen, darzutun. Die Röte der Haut muß jedoch gelegentlich sehr wenig ausgesprochen sein; so soll sie z. B. in den beiden oben genannten Fällen Tibierges, welche nach Brocq zu dieser Krankheit gehören, von jenem übersehen worden sein. Abgesehen von diesem Symptom bleibt also in Tibierges Fällen das exzessive Wachstum der Haare und Nägel, das allerdings schon sehr hochgradig sein muß um aufzufallen, noch das einzige Merkmal, wodurch sie sich von der paratypischen Hystrix unterscheiden. Sie scheinen somit eine Übergangsform zwischen dieser und der Brocqschen Krankheit darzustellen.

Haut schon bei der Geburt pathologisch verändert war. Ferner leiden diese Individuen öfters an allgemeinen Entwicklungsstörungen, Alopezie etc. In dem unten mitgeteilten zweiten Fall Besniers zeigen die losgelösten Hornplatten an der Unterfläche Follikelfortsätze und die unterliegende Hautfläche erscheint „gerötet und succulent" — alles Abweichungen von dem Befund bei der gewöhnlichen Ichthyosis.

Im übrigen stellen diese Fälle ein Bild dar, das man sich ganz gut durch Steigerung des oben beschriebenen Krankheitsprozesses entstanden denken könnte. Am Körper finden sich mehrere *mm* dicke und 2 bis mehrere *cm* breite viereckige oder polygonale Platten. Dieselben sind von bräunlicher bis schwärzlicher Farbe und in der Mitte am dicksten. Die Dicke derselben nimmt an den Beugen eher noch zu, und hier sind sie meist in längliche, zahnartige Prismen zerbrochen. Oberfläche der Körperhaut hat mehr Ähnlichkeit mit dem Relief der Panzer gewisser Schildkröten, als dem der Krokodile (deren Hornplatten doch meist Stacheln u. dgl. tragen, was hier nicht der Fall ist).

Als Beispiel setze ich die von Besnier (in B.-Kaposi 91 p. 59) angeführte Krankengeschichte hierher. Mann, 24 Jahre. Hochgradige Alopecie; fast keine Augenbrauen oder Bart; keine Zilien, doppelseitiges Ektropion. An Stamm und Extremitäten stellt die Haut einen wahren Panzer von harter, holziger Konsistenz und dunkler Farbe dar, der demjenigen großer Krokodile gleicht. Hornschicht in der Dicke von 6 *mm* ablösbar; sie ist in breite Inseln abgeteilt, die je nach der Gegend rechteckig oder rhombisch sind und durch tiefe Furchen getrennt werden; diese Platten können an einigen Stellen unter leichtem Schmerz abgelöst werden. Das abgelöste Stück ist an seiner Unterfläche zottig wegen der Hornflächen, die aus den Follikeln herausgezogen werden, deren erweiterte Mündungen auf dem rötlichen und succulenten Grund sichtbar sind. Die Hyperkeratose erstreckt sich auch auf die Beugen, läßt aber dort eine kleine Stelle frei; auf den Hand- und Fußrücken gleichen die Veränderungen der gewöhnlichen Ichthyosis. Die Nägel sind trocken und aufgesplittert, ohne Lunula. Die Palma ist die einer Arbeiterhand, die Planta über das Mittelmaß verhornt. Genitalorgane fast frei — feine Schuppung. Vollständige Alopecie der Achselhöhlen; hochgradig an den Pubes, vollständig am übrigen Körper.[1])

Erkennbare Schweißsekretion nur an den freigebliebenen Stellen. Keine Veränderung der inneren Organe. Urin normal. Keine Heredität.

[1]) Dies dürfte doch nur durch mikroskopische Untersuchung sicher zu entscheiden sein. Der Verf.

Besnier (l. c.) nennt diese Form „I. hyperkératosique“, Wilson nannte sie „Sauriasis“, Lailler „Saurodermie“, andere französische Autoren wohl auch „I. cornée“ und die deutschen „I. hystrix“.

Es ist jedoch ausdrücklich hervorzuheben, daß die meisten in der deutschen Literatur niedergelegten Fälle, die unter dem Namen „I. hystrix“ bekannt sind, keine generalisierten, sondern partielle Ichthyosen sind.

Betreffend die Lokalisation der wahren Ichthyosis will ich gleich von vornherein hervorheben, daß nach meiner Überzeugung die gesamte Hautdecke von derselben betroffen wird. Es ist jedoch bekannt, daß für die verschiedenen Körperstellen dies in ungleichem Maß der Fall ist, daß an gewissen Stellen die Veränderungen regelmäßig stärker, an anderen viel schwächer ausgesprochen sind; und zwar sind diese Stellen immer symmetrisch angeordnet. Am stärksten befallen sind gewöhnlich die Streckseiten der Extremitäten, namentlich über den Gelenken, während die Beugeseiten viel schwächer affiziert sind, ebenso das Gesicht, die obere Thorakal- und die Sternalgegend, die Genitalien, die Handteller und Fußsohlen. Bei den leichten Formen haben diese Gegenden oft klinisch ein ganz normales Aussehen. Die Läsionen sind an den unteren Körperregionen schwerer als an den oberen. An den Beinen ist z. B. die Größe, Dicke, Pigmentation der ablösbaren Hornschuppen stets bedeutender, als an den Armen.

In den Lehrbüchern findet man meist angegeben, daß die obengenannten Stellen von der Ichthyosis frei bleiben. Es wurde jedoch von Besnier (B. Doyon p. 57) darauf aufmerksam gemacht, daß bei den intensivern Formen nur die zentralen Partien der Beugen frei bleiben; auch von verschiedenen anderen Autoren wurden Fälle erwähnt, in denen bei mittelschweren Ichthyosisfällen auch die Bengen ergriffen waren. Weniger bekannt scheint zu sein, daß auch in vielen leichten Fällen die Gelenkbeugen klinisch deutlich ichthyotisch sind. In 9 von mir beobachteten Nitiden-Fällen war dies z. B. dreimal in unzweifelhafter Weise der Fall. In den 6 übrigen Fällen schien mir die Haut an

diesen Stellen trockener und beim Kratzen gröber abschilfernd, als normalerweise. Nur in den Achselhöhlen war in 2 Fällen auch diese Trockenheit nicht vorhanden.

Auch die Handteller und Fußsohlen sind selbst bei den leichten Formen sehr häufig mitergriffen. Die Erkennung leichter Ichthyosis ist hier deshalb erschwert, weil Schwielen an diesen Stellen häufig vorkommen und Arbeiterhände durch Traumen, häufige Mazeration etc. an der Palmae oft trockene resp. abschilfernde Hornschicht aufweisen. Besnier (B.-Doyon, p. 60) sagt hierüber: „Sehr selten ist die Hand der Ichthyotischen normal. Am Handteller findet man jedoch nicht die Abschilferung, wie am übrigen Körper. Die Schweißsekretion ist hier, wie an den Beugen, erhalten; aber gewöhnlich fühlt sich die Hand rauh und trocken an und zeigt stärker ausgesprochene Längsfalten.“ Auch Thibierge (Pratique Derm. p. 839) äußert sich in gleicher Weise. In 9 von mir beobachteten Fällen habe ich nur in einem Falle die Handteller und Fußsohlen bei einem 2jährigen Mädchen normal befunden, in einem zweiten Fall nur die Handteller, während die Fußsohlen abnorm trocken, derb und mit vertieften, weißlichen Furchen versehen waren. In drei Fällen fielen ebenfalls diese letztern Veränderungen an den Handtellern und Fußsohlen auf, und in den vier übrigen war sogar eine Art Abschilferung vorhanden in der Weise, daß die größern Furchen in Rhagaden umgewandelt waren — an deren Grund allerdings eine nicht gerötete Hornschicht erhalten blieb — so daß die Hornschicht hier aufblätterte und ein weißliches Aussehen bekam. Die Hornschicht war hier jedoch viel schwieriger loszureißen, als an der übrigen Haut.

Die Handteller und Fußsohlen sind somit auch bei den leichten Formen klinisch sehr häufig beteiligt.

Allerdings sind die Veränderungen entsprechend dem verschiedenen anatomischen Bau der Hornschicht und aus den oben erwähnten Gründen hier etwas modifiziert und weniger auffallend; eine Abschilferung findet nicht statt. Dazu kommt noch, daß gerade die Hände, ebenso wie das Gesicht, täglich, und zwar oft mit Seife, gewaschen werden; und da diese Partien

unbedeckt sind, so werden sie von vielen Ichthyotikern konstant mit irgend einem Fett, Glyzerin etc. behandelt.

Auch im Gesicht kommen zum Teil aus den gleichen Gründen die leichtesten Formen der Ichthyosis nur in geringem Grade zur Geltung; die Angaben, daß bei leichter Ichthyosis das Gesicht immer oder oft verschont sei, sind daher wohl mit Reserve aufzunehmen. Ich wenigstens habe in allen Fällen das Gesicht beteiligt gefunden, mit Ausnahme der Nase und der angrenzenden Hautpartien, wo ich niemals klinisch Veränderungen bemerken konnte.

Diese Beteiligung äußert sich jedoch oft anders, als am Körper. Manchmal waren nur spärliche, winzige, adhärente, äußerst dünne Schüppchen an Wangen und Stirn vorhanden, während die Ohren meist schon größere und deutlichere Lamellen aufwiesen.

In andern Fällen hatte die Wangenhaut ein rissiges Aussehen; die anscheinend nicht verdickte Hornschicht war an den gröbern Furchen eingerissen, so dass sich feine, am Grund oft rötliche Rhagaden bildeten, welche die Hornschicht in verschieden große, meist viereckige und längliche Felder mit etwas glänzender Oberfläche abteilten. Dieses Aussehen des Gesichts ist, namentlich bei Kindern, äußerst charakteristisch und stellt quasi ein „Omnibus-Zeichen" der leichten Ichthyosis dar. In hochgradigeren Fällen wird der verhärtete und abschilfernde Teil der Hornschicht dicker und dunkler, so daß das Gesicht ein schmutziges Aussehen erhält. In Ablösung begriffene Schuppen, wie am Körper, findet man hier selten. Von den Autoren wird angegeben, daß der behaarte Kopf in den intensivern Fällen Schuppung aufweise. Köbner, Thibierge und andere behaupten, daß bei jeder Ichthyosis „Seborrhoe" des behaarten Kopfes vorhanden sei. Ich habe ebenfalls in sämtlichen, auch den allerleichtesten Fällen von wahrer Ichthyosis Schuppung des behaarten Kopfes gefunden. Dieselbe ist jedoch oft infolge der Lokalisation modifiziert. Es findet sich bekanntlich bei vielen sonst gesunden Personen eine Schuppung des behaarten Kopfes, die „Pityriasis capitis" oder unpassender Weise auch „Seborrhoea capitis" genannt wird.

Diese äußert sich in einer Ansammlung kleiner, dünner Hornschüppchen, die mit einer mehr oder weniger reichlichen Menge Talgsekret vermischt werden und infolge dessen einen mehr oder weniger weichen, breiigen Überzug bilden können. Entzündliche Symptome sind klinisch nicht zu sehen. Es ist nun selbstverständlich, daß andere ohne starke Entzündung zu Desquamation führenden Hautaffektionen, wie die Ichthyosis, bei der Lokalisation am Kopf ähnliche Modifikationen erleiden und ganz ebenso aussehen können, wie die oben genannte Affektion. Es ist aber durchaus falsch, den Schuppenüberzug dann „Seborrhoe“ oder „Pityriasis“ zu nennen; denn derselbe ist eine Ichthyosis des behaarten Kopfes und muß auch so bezeichnet werden.

Befällt eine leichtere Ichthyosis eine Kopfschwarte, die wenig Talg sezerniert, dann findet man eine Abschilferung in größern, manchmal mehrere *mm* im Durchmesser haltenden, weißlichen oder graulichen Schüppchen, die sich, im Gegensatz zur „Pityarisis“ gleichmäßig über den gesamten behaarten Teil, also auch die seitlichen Partien, erstreckt. Hat aber das befallene Individuum zugleich eine Talghypersekretion (d. h. eine „wirkliche Seborrhoe“) des behaarten Kopfes, dann wandelt sich infolge der Talgbeimischung der Schuppenbelag in eine mehr schmierige Masse um, in der die Schuppen oft kaum mehr zu erkennen sind. Je nach der Kopf-Pflege und der Intensität des Falles ist dieser Belag mehr oder weniger dick und schmutzig weißbräunlich oder schwärzlich.

Die Genitalien sind meist anscheinend frei; doch kann man gelegentlich auch in leichten Fällen das Skrotum, seltener auch den Penis sich in dünnen Schuppen abschilfern sehen.

Sehr wichtig für die Beurteilung der Generalisierung der Ichthyosis wäre die Beantwortung der Frage: Erweisen sich die klinisch als normal zu bezeichnenden Partien auch histologisch als völlig gesund?

Ich habe in einem Fall (Kz. pag. 14) Gelegenheit gehabt, Hautstücke vom Sternum und der Kniekehle, die klinisch frei schienen, mit Stücken vom Oberarm und Oberschenkel zu vergleichen.

Auf Grund dieser Untersuchung muß ich die obige Frage verneinen.

Die Keratohyalinveränderungen, die Diapedese im Rete, die Vermehrung der Mitosen und der Mastzellen, die Veränderungen der Schweißdrüsen und die abnormale Verhornung ihrer Poren waren an den anscheinend freien Stellen ebenfalls vorhanden. Daß die Diapedese und die Vermehrung der Mitosenzahl hier weniger ausgesprochen war, und daß hier im Gegensatz zu den klinisch kranken Stellen in der Hornschicht keine färbbaren Kerne aufzufinden waren, läßt sich wohl durch den Wegfall des Reizes, den die Berstung und Abschilferung sehr wahrscheinlich immer im höheren oder geringeren Maße hervorbringt, erklären.

Die klinisch scheinbar verschonten Partien erweisen sich somit histologisch ebenfalls als verändert und es ist also bei diesem Fall von Ichthyosis die gesamte Körperhaut als erkrankt anzusehen.

Die klinischen Differenzen in der Intensität der sichtbaren Hautveränderungen erklären sich, worauf ja schon ihre stets symmetrische Verteilung hinweist, meines Erachtens durch anatomische und physiologische Verschiedenheiten in der Beschaffenheit der normalen Haut. Nach Krause (s. Tabelle pag. 43) ist die Dicke der Epidermis an den Streckseiten der Extremitäten bedeutender als an den Beugeseiten, und nach den Messungen von Schischa (s. pag. 44) auch die Hornschicht. Es ist daher nicht verwunderlich, wenn die Veränderungen bei der Ichthyosis an den erstern stärker zur Erscheinung gelangen.

Was ferner speziell die gewöhnlich freien Stellen anbelangt, so ist darauf hinzuweisen, daß an der Nase und den angrenzenden Partien, über dem Sternum und am Skrotum die Zahl der großen Talgdrüsen, und an den Gelenkbeugen, insbesondere den Achselhöhlen, sowie an den Palmae und Plantae, die Zahl der Schweißdrüsen viel bedeutender ist, als an den übrigen Hautstellen. Diese Drüsen produzieren, je nach dem Individuum in verschieden hohem Maße, eine solche Menge Sekrets, daß daraus quasi eine dauernde Behandlung mit Fetten oder fetthaltigen Flüssigkeiten resultiert. Aus

diesem Grunde ist an diesen Stellen die abnorme Sprödigkeit der Hornschicht physiologischer Weise gemildert und kommt es daher hier meist auch nicht zu einer Abschilferung.

An den Handtellern und Fußsohlen kommt außerdem der physiologisch verschiedene Bau, resp. die wohl schon normaler Weise geringere Sprödigkeit der Hornschicht in Betracht, welche eine Abschilferung nicht zu stande kommen läßt.

In den hochgradigern Fällen jedoch genügen diese Umstände nicht mehr, um die ichthyotischen Veränderungen zu maskieren, und dann sind, wie die meisten Autoren bemerken, auch die gewöhnlich „freien" Stellen befallen.

Fast alle Autoren behaupten, daß bei der Ichthyosis das Haarkleid Veränderungen unterliegt. So ist in der Schilderung Thibierges (284), die wohl die genaueste und ausführlichste ist, die wir gegenwärtig besitzen, zu lesen: „Die Haare sind an den ichthyotischen Stellen meist spärlich oder fehlen ganz: Am Stamm und Extremitäten ist ihr Schwund die Regel. Wenn die Ichthyosis das Gesicht befällt, dann sind die Barthaare spärlich oder nicht vorhanden; die Augenbrauen sind gelichtet etc. Die Kopfhaare sind ebenfalls bei den meisten stärker befallenen Ichthyotikern wenig zahlreich; sie sind außerdem trocken und öfters brüchig."

In ganz ähnlicher Weise äußert sich auch Kaposi (Lehrb. 5. Aufl. 99) u. a.

Dies stimmt mit meinen Beobachtungen nicht überein. Eine Beeinträchtigung der Behaarung habe ich ausschließlich an den Streckseiten der Extremitäten, wo meist eine der Keratosis pilaris ähnliche Follikelverhornung orkommt, auf welche ich später noch zurückkomme (s. p. 147), konstatieren können.[1])

Und auch hier habe ich kaum je eine vollständige Depilation gesehen, sondern es handelte sich immer nur um eine Rarefizierung, indem die Haare in vielen Follikeln am Grund abgebrochen waren oder auch fehlten.

---

[1]) In diesem Jahr habe ich in der Privatpraxis einen Ichthyotiker gesehen, bei dem im Verlauf einer Ekzemperiode von mehrern Monaten die Haare an den lateralen Partien der Augenbrauen und dem obern Teil des Schnurrbartes ausfielen, resp. zum größten Teil im Hautniveau abbrachen, um nach Heilung des Ekzems wieder zu sprießen.

Die Behaarung der übrigen Stellen, speziell der Kopfschwarte, der Achselhöhlen und Pubes, war auch in den hochgradigen Fällen durchaus normal. Höchstens schien gelegentlich eine abnorme Trockenheit der Haare vorhanden zu sein. In der Literatur ist allerdings in einigen hochgradigen Fällen (s. pag. 99 ff) von einer unregelmäßigen Lichtung des behaarten Kopfes die Rede. Dies scheint jedoch ein sehr seltenes Vorkommnis zu sein.

Billard (34) berichtet über eine Alopecie, die sich zugleich mit der Ichthyosis im Alter von 18 Monaten entwickelte und zu einer kahlen Stelle von 12×25 *cm* Durchmesser führte, die unverändert bestehen blieb. Er hält dieselbe für eine auf ichthyotischer Grundlage entstandene. Aus der mir vorliegenden Beschreibung geht jedoch nicht hervor, ob eine wahre Ichthyosis vorliegt. Auch kann es sich um ein zufälliges Zusammentreffen handeln.

In einem mir von Prof. Jadassohn aus seiner Privatpraxis gütigst mitgeteilten Fall trat bei einer Ichthyotischen etwa im 15. Jahr Haarausfall ein, der zur Zeit (Patientin ist jetzt 25 Jahre) noch anhält. Auf dem Kopf, auch an Schläfengegend, trockene grobe Schuppung. — Es ist jedoch auch hier möglich, daß es sich um eine zufällige Kombination handelt.

Ich bin überzeugt, daß manche Fälle, welche für ichthyotische Alopecie des behaarten Kopfes angesehen wurden, dem Ulerythema ophryogenes Taenzer-Unna, das ich auch für eine Krankheit sui generis halte, zugehörten. Dies scheint mir außer Zweifel für die Angaben, wo es sich um eine depilierende „Ichthyosis" der Bartgegend, Wangen und Augenbrauen handelt; denn das Ulerythem wird bekanntlich von vielen deutschen und französischen Autoren für eine Ichthyosis gehalten.

Eine klinisch bemerkbare Rarefizierung der Körperlanugo habe ich nicht bemerkt. Selbst in den Fällen, in denen eine große Anzahl der Follikel auch des Körpers eine abnorm starke Verhornung aufwiesen (wie z. B. im Fall Moe., s. pag. 147), schien bei seitlicher Betrachtung die Anzahl der Lanugohärchen nicht vermindert zu sein; auch gelang es nicht haarlose Follikel zu entdecken.

Verschiedene Autoren bemerken, daß die Nägel Ichthyotischer trocken und brüchig sind.

Thibierge (l. c.) meint, daß „die Nagelveränderungen bei Ichthyosis sehr wenig gekannt sind und oft zu fehlen scheinen. Doch seien die Nägel manchmal hart und brüchig und gelegentlich konstatiere man sehr ausgesprochene Veränderungen."

Kaposi (l. c.) bemerkt, daß bei der serpentinen Ichthyosis die Nägel „öfters stichelig und brüchig" sind.[1])

In allen meinen Fällen habe ich nur zweimal bei leichter Ichthyosis ganz geringfügige Nagelveränderungen gesehen, nämlich in einem Fall vereinzelte, stecknadelkopfgroße Grübchen an den Fingernägeln, wie man sie bei Ekzem, Psoriasis etc. antrifft und in einem anderen an einem Zeigefinger- und zwei Zehennägeln Querfurchen mit abgehobenen, aufgesplitterten Rändern. Außerdem waren in einem Fall von typischer wahrer Ichthyosis mit Hystrixbildung (B . . . d. pag. 26), in dem die Handteller zwar frei waren, die Fingerspitzen aber, einschließlich der Dorsalfläche und des Nagelwalles Abschilferung aufwiesen, die Nägel fein längs gerieft; an einigen war auch eine Querlinie dadurch markiert, daß von hinten her sich eine dünne Hornplatte über den Nagel vorschob. An den Fußnägeln bestand ebenfalls Abschilferung des Nagelwalles; daneben jedoch Querriefung. Die Nagelveränderungen scheinen jedenfalls nicht sehr häufig zu sein. In den kasuistischen Mitteilungen der Literatur mögen allerdings diesbezügliche Angaben fehlen, weil nicht genügend darauf geachtet wurde. Hochgradige Deformitäten sind aber selbst bei schweren Formen selten; die meisten diesbezüglichen Angaben in der Literatur beziehen sich auf nicht zur Ichthyosis gehörige Hyperkeratosen, Naevi etc.

In Übereinstimmung mit den meisten Angaben habe auch ich in allen Fällen wahrer Ichthyosis, einschließlich der paratypischen Hystrixformen, eine Beeinträchtigung der Schweißsekretion (wenigstens beim Schwitzen im Hitzkasten unter gleichzeitiger Pilokarpineinwirkung) konstatiert. Im allgemeinen stand die Verminderung in direktem Verhältnis zum Grade des Befallenseins, d. h. die relativ freien Stellen, Gesicht, Beugen, Palmae und Plantae schwitzten meist gut,

---

[1]) Die von Heller in seinem Buche (Erkrankungen der Nägel) erwähnten Veränderungen beziehen sich nicht auf wirkliche Ichthyosisfälle.

während die am stärksten ergriffenen, nämlich die Streckseiten der Extremitäten, völlig trocken blieben. Im Gegensatz hierzu schwitzte der Fall von ausgedehntem systematisiertem Naevus (Ch. Oe., pag. 55) trotz den starken Hornauflagerungen am ganzen Körper. Es ist wahrscheinlich, daß der Fall von Gordon Hacke (113), der ebenfalls am ganzen Körper schwitzte, ein solcher Naevus war. In 2 Fällen habe ich die Kranken auch nach Entfernung der abschilfernden Hornschicht mittelst Bädern und Salizylsalbe, als die Haut ein nahezu normales Aussehen hatte, schwitzen lassen, und ganz dieselben Resultate erhalten. In einem derselben, nämlich dem Fall von Ichthyosis serpentina, habe ich die nach Behandlung so gut wie normal aussehende Haut histologisch untersucht und war erstaunt, wie dick die nach dieser Behandlung noch zurückgebliebene Hornschicht war. Hier ist es also nicht verwunderlich, daß das Schwitzen nach wie vor beeinträchtigt blieb.

Boer (39) fand, daß in seinem Fall von „universeller" serpentiner Ichthyosis, der außerdem eine Hyperhidrosis der Hände, Füße und Beugen aufwies, die Schweißsekretion, an den Stellen, wo die Hornauflagerungen abgezogen waren, eintrat. Es scheint mir jedoch zweifelhaft, ob der Fall eine richtige Ichthyosis war, da bei demselben Mauserung vorkam.

Aubert (10) hat in einem Fall Hyperhidrosis der Hände und Füße beobachtet; indessen wird der Fall nicht näher beschrieben.

Über einen Fall, der mit Hyperhidrosis des Gesichtes kombiniert war, berichtet Goldzieher (111).

Ich habe in einem Fall von typischer vulgärer Ichthyosis Hyperhidrosis der Handteller und Fußsohlen gesehen.

Ich möchte hierin aber ein zufälliges Zusammentreffen erblicken, da es ja nicht auffallend ist, daß geringe ichthyotische Veränderungen eine an und für sich vorhandene Hyperhidrosis nicht zu unterdrücken vermögen.

Viele Autoren geben an, daß die Talgdrüsensekretion ebenfalls vermindert sei. Dies wird meist aus der trockenen Beschaffenheit der Haut geschlossen, indem vorausgesetzt wird, daß es das Talgdrüsensekret sei, welches die Haut resp.

die Hornschicht normalerweise geschmeidig erhalte. Da aber diese Voraussetzung selber durchaus noch nicht bewiesen ist, so steht obige Behauptung auf recht schwachen Füßen. (Siehe hierüber pag. 134.)

Die Sensibilität, d. h. die Wärme-, Kälte-, Schmerz- und Tastempfindung ist nach übereinstimmendem Urteil nur so weit gestört, als dies durch die Veränderung, resp. besonders die Verdickung der Hornschicht bedingt ist.

Die Messungen, welche Campana (808) mit dem Weberschen Zirkel ausgeführt hat, beziehen sich auf einen Fall, der nicht zur Ichthyosis gehört.

Die Schleimhäute bleiben von der Ichthyosis verschont. Was von englischen Autoren unter dem Namen Ichthyosis linguae beschrieben ist, hat mit der Ichthyosis nichts zu tun und ist eine Schleimhautaffektion sui generis, die von Siegmund etc. unter dem Namen Psoriasis linguae, von Schwimmer als Leukoplakia buccalis beschrieben ist. Daß die von Church (487) und Thibierge (633a) beschriebenen Fälle, wo die Schleimhaut mitbeteiligt war, nicht als wahre Ichthyosen anzuerkennen sind, werde ich unten näher ausführen (s. pag. 185).

Der Urin weist bei Ichthyosis nur unwesentliche Veränderungen auf. Thibierge (Dict. enc. pag. 371), der die bezügliche Literatur referiert, hat nur einen einzigen Fall gefunden (bei Monod)[1]), wo bei einer „Ichthyosis-ähnlichen" Dermatose Albuminurie vorhanden war. Lecorché und Talamon (178), die eine Anzahl Ichthyosisfälle darauf hin untersuchten, haben nie Eiweiß gefunden. Ich habe unter 12 Ichthyosisfällen nur in einem einzigen Fall, der mit Ekzem kompliziert war (Fall K . . . z, s. pag. 118), Albuminurie konstatiert, die während der ganzen Dauer des Spitalaufenthaltes unverändert blieb.

Iványi (159) hat ferner über einen mit Nephritis komplizierten Fall von Ichthyosis berichtet, der außerdem ekzemartige Erscheinungen aufwies.

Den vereinzelten Fällen, in welchen eine Vermehrung der Harnsäure (Bulkley [52]) oder Oxalatgries (Ch. Bouchard

[1]) De l'encéphalopathie albuminurique Thèse de Paris 1868 obs. XVI.

[41]) gefunden wurde, glaube ich — schon wegen ihrer geringen Zahl — eine so große Bedeutung nicht beilegen zu dürfen, wie es Tommasoli (291, pag. 719) tut.

Im allgemeinen ist die Ansicht herrschend, daß die Ichthyosis keine entzündliche Affektion sei, und daß in den Fällen, wo klinisch entzündliche Symptome vorhanden sind, die letzteren irgend einer anderen, als Komplikation hinzutretenden entzündlichen Affektion zuzuschreiben seien. In diesem Sinn äußern sich Kaposi, Besnier, Thiberge, Neisser u. a.

Dem entgegen hat zuerst Unna (294) auf Grund histologischer Untersuchungen behauptet, daß die Ichthyosis eine infektiöse Entzündung sei und „daß ihre gewöhnlich latenten Entzündungssymptome unter ungünstigen Umständen ausarten können, so daß unter Abschuppung, Jucken und Nässen das Bild eines Hautkatarrhs mit typischer Parakeratose entsteht". Da ich an anderer Stelle nachweise, daß die Prämisse, die Ichthyosis erweise sich histologisch als eine entzündliche Krankheit, nicht richtig ist, so fallen auch die Folgerungen aus derselben dahin.

Später hat dann Tommasoli (l. c. pag. 549) versucht, diese Ansicht noch mit klinischen Argumenten zu stützen. Man muß jedoch gestehen, daß dies auch diesem Autor, trotz den literarischen Daten, die er bei seiner großen Kenntnis der einschlägigen Literatur in großer Menge herbeizieht, nicht gelungen ist. Wenn er anführt, daß nach der Ansicht von Thibierge (284) und Brocq (46) entzündliche Symptome bei der Ichthyosis gar nicht so selten seien und daß Besnier (29) von „Ichthyoses irritables", Kaposi (160) von „gewissen entzündlichen Formen von Ichthyosis" sprechen, so ändert das nichts an der Tatsache, daß die genannten Autoren alle diesbezüglichen Fälle für kompliziert ansehen. Die „Ichthyose à poussées bulleuses" von Besnier (806) oder die „Ichthyosis mit pemphigoiden Eruptionen" v. Düring (809) zu der auch die Fälle von Vidal (824a), Hallopeau (811a) und Brocq (807a) gehören und die Tommasoli (l. c.) zu Gunsten seiner Ansicht anführt, ist eine Affektion, die dem Pemphigus oder vielleicht auch der Epidermolysis bullosa (Hallopeaus Fall

l. c.) nahesteht, mit der Ichthyosis aber nichts zu tun hat. Sie scheint allerdings meist auch kongenital zu sein und geht mit leichter Abschilferung der Hornschicht einher; das genügt jedoch nicht, die durch Blasen- und Narbenbildung etc. ausgezeichnete Affektion zur Ichthyosis zu zählen. — Von Brocqs Hyperepidermotrophie (s. pag. 101) unterscheidet sie sich dadurch, daß sie nicht universell ist, eigentümliche Epidermiscysten aufweist, zu Narbenbildung führt; die für die erstere Krankheit charakteristische Erythrodermie, die papillären Wucherungen, das übertriebene Haarwachstum etc. fehlen bei ihr.

Was ferner den ebenfalls angeführten Fall von J. W. Byers (54) betrifft, in dem angeblich eine Ichthyosis „in eine Dermatite exfoliatrice übergegangen" sein soll, so ist durch nichts bewiesen, daß es sich hier nicht auch um eine Komplikation einer bereits vorhandenen Ichthyosis gehandelt habe.

Bezüglich des Pruritus, den Tommasoli ebenfalls zu Gunsten seiner Ansicht anführt, ist, wie er selbst zugibt, die Behauptung Kaposis, daß „die Ichthyosis simplex stets von ziemlich belästigendem Jucken begleitet sei", sicherlich übertrieben. Thibierge und Brocq erklären ausdrücklich, daß der Pruritus bei Ichthyosis nur in mit Ekzem etc. komplizierten Fällen anzutreffen sei, sonst aber fehle. Ein Gegenbeweis gegen diese Ansicht ist auch der von Tommasoli (l. c. pag. 553) ausführlich wiedergegebene Fall nicht, da in diesem ebenfalls entzündliche Erscheinungen, z. B. selbst am Stamm zahlreiche rote Papelchen, vorhanden waren.

Auch mir ist weder aus eigener Erfahrung noch aus der Literatur ein sicherer Fall bekannt, in dem trotz des Fehlens irgendwelcher entzündlicher Symptome nennenswerter Pruritus vorhanden gewesen wäre. Es finden sich allerdings eine Anzahl Fälle beschrieben, so z. B. bei den Kasuistiken von Alvarez de Linéra (6), Fourgs (89), Peukert (223), in denen das Vorhandensein von Jucken angegeben wird, ohne daß von Entzündung die Rede wäre. Wenn aber solche Fälle als Ausnahmen von der Regel angesehen werden sollen, so muß die ausdrückliche Angabe, daß entzündliche Symptome gefehlt

haben und daß es sich um ein wirklich lästiges Jucken handelte, verlangt werden.

Nach Riehl (242) ist das Ekzem eine sehr häufige Begleiterscheinung der Ichthyosis. Da aber besonders die niederen Grade für Ekzem disponieren, so werde dies meist übersehen. Die leichte Ichthyosis bilde geradezu das häufigste prädisponierende Moment in Fällen von hartnäckig rezidivierendem Ekzem und sei oft Ursache der Erblichkeit der Ekzemdisposition in Familien (Herpetismus, Arthritismus der älteren französischen Autoren). Dieses Ekzem befalle namentlich die von ichthyotischen Veränderungen freigebliebenen Beugen der großen Gelenke, öfters in scharfer Begrenzung, ferner die Hände und das Gesicht, und zeige eine große Neigung zu Rezidiven und chronischer Verdickung der Papillarschicht. Die Haut Ichthyotischer sei empfindlicher als normale Haut und deshalb kommen auch bei ihnen häufig Gewebeekzeme vor.

Im Kanton Bern ist jedenfalls die Häufigkeit der Ekzeme auf ichthyosischer Basis eine viel geringere. Innerhalb vier Jahren habe ich in der dermatologischen Klinik und Poliklinik in Bern im ganzen nur drei Fälle von Ichthyosis mit komplizierendem Ekzem gesehen, obwohl speziell darauf geachtet wurde.

In dem einen waren an den Kniekehlen circumscripte, ziemlich scharf begrenzte, etwas infiltrierte und lichenifizierte, juckende Plaques vorhanden, die klinisch vollständig mit dem Bild der Neurodermitis circumscripta Brocq übereinstimmten.

Der zweite Fall betrifft ein Mädchen von 1—2 Jahren (G. B...nn), das im Mai 1898, sodann im März 1899 wieder zur Aufnahme kam. Beide Male zeigte dasselbe außer der Ichthyosis ein über Gesicht, Rumpf und Extremitäten ausgebreitetes, erythemato-papulöses und stellenweise nässendes Ekzem.

Am Gesicht war diffuse Rötung vorhanden, die namentlich an den Wangen den höchsten Grad erreichte. Dieselbe zeigte sich auch durch die ziemlich großen, bis 3 × 6 *mm* Durchmesser haltenden, adhärenten, transparenten und nur am Rand abgehobenen und weißen Hornschüppchen hindurch. Letztere waren oft durch Rhagaden mit dunkelrotem, nässendem Grund getrennt. An der vorderen Thoraxgegend, die ziemlich stark in kleinen, weißen Schüppchen abschilferte, war nur eine schwache Rötung vorhanden; diese nahm an Bauch und Rücken wieder zu. Hier existierten zahlreiche, schwachrote, disseminierte, stecknadelkopf- bis 1 *mm* große, leicht erhabene Papelchen.

In der Interskapulargegend und an der rechten Schulter je ein Fünf-, resp. Zweifrankstück großer, nässender, mit Borken bedeckter Ekzemherd.

Streckseiten der Extremitäten mehr oder weniger diffus rot, mit disseminierten Ekzempapelchen und ziemlich stark abschilfernd. Beugeseiten der Oberschenkel diffus blaurot, wenig schuppend. Keine Drüsenschwellungen.

Im dritten Fall endlich handelt es sich um einen 1893 zum ersten Mal aufgenommenen 10jährigen Knaben (H. K.. z), der bis zum Jahr 1899 noch weitere 3 Male auf der Klinik war und an einer leichten, auch auf die Beugen übergreifenden Ichthyosis litt, die jedesmal mit einem in Herden über den ganzen Körper ausgebreiteten Ekzem sich kombinierte. Dasselbe juckte ziemlich intensiv und trat immer einige Wochen nach dem Spitalaustritt wieder auf. 1899 bestanden die ekzematösen Veränderungen nur in ganz oberflächlichen, zum Teil unregelmäßig rundlichen, leicht erodierten oder mit Krüstchen bedeckten Herden ohne tiefere Infiltration, ohne Pusteln und ohne besondere Lokalisation. Leistendrüsen vergrößert, schmerzlos. Patient hatte während des zweimonatlichen Spitalaufenthalts konstant leichte Albuminurie.

Auf Grund dieser Beobachtungen muß ich mich der Mehrzahl der Autoren anschließen, welche das Ekzem bei Ichthyosis nicht als zum eigentlichen Symptomenkomplex der letzteren gehörig, sondern als eine Komplikation betrachten.

Schon der Umstand, daß dasselbe bei drei Ichthyosen ungefähr gleichen Grades unter so verschiedenen Bildern, d. h. hier als eine Neurodermitis, dort als ein erythemato-papulöses und da als ein herdförmiges „parasitäres" Ekzem in Erscheinung tritt, spricht gegen einen spezielleren Zusammenhang von Ekzem und Ichthyosis. Man müßte doch annehmen, daß ein „Exacerbieren" des im ganzen recht gleichförmigen ichthyotischen Zustandes auch zu einem mehr oder weniger ähnlichen Symptomenbild führen sollte.

Daß nicht nur die serpentinen Formen Unnas „mit der saftigeren, protoplasmareicheren Stachelschicht allein es sind, welche von Zeit zu Zeit ein ekzematöses Ansehen erhalten," beweist gerade mein dritter Fall (K.. z), der histologisch, nachdem das Ekzem seit einigen Wochen abgeheilt war, sich von den übrigen Nitida-Fällen nicht wesentlich unterschied (s. pag. 13). Auf die allerdings etwas stärker ausgesprochene

perivaskuläre Kernvermehrung lege ich kein Gewicht, da dieselbe auch bei nicht mit Ekzem kombinierten Formen in verschiedenem Maß ausgesprochen sein kann.

Ich habe leider kein Stück von florid ekzematöser Ichthyosishaut untersuchen können; der in einem Fall von Unna (Histop. pag. 330) erhobene Befund scheint mir jedoch nicht genügende Unterschiede gegenüber banalen leichten ekzematösen Veränderungen aufzuweisen, um daraus eine prinzipielle Verschiedenheit des „ichthyotischen Ekzems“ herzuleiten.

Auch die Hartnäckigkeit (in manchen Fällen könnte man sagen „Unheilbarkeit“) dieser auf ichthyotischem Boden sich entwickelnder Ekzeme kann nicht für ihre im eigentlichen Sinne ichthyotische Natur angeführt werden. Abgesehen davon, daß es auch ebenso schwer heilbare Ekzeme ohne Ichthyosis gibt, ist es ja leicht verständlich, daß eine ichthyotische Haut mit ihrer abnormen Hornschicht nicht bloß geringere Widerstandsfähigkeit gegen externe und vielleicht auch gegen ursprünglich intern wirkende Ekzemursachen besitzt, sondern auch die Heilung der Ekzeme durch die Hautbeschaffenheit verhindert und Rezidive leichter ermöglicht werden.

Auch Komplikationen der Ichthyosis mit anderen Hautkrankheiten werden vielfach erwähnt; jedoch scheinen sie einander im allgemeinen nicht wesentlich zu beeinflussen. Kogerer (167) hat gesehen, daß die Variola-Pusteln ausschließlich an den von Ichthyosis freien Stellen lokalisiert waren, während die ichthyotischen Partien frei blieben. Ich weiß jedoch nicht, ob es sich in diesem Fall um eine wirkliche Ichthyosis gehandelt hat. Auch ist es nicht ganz sicher, daß der bekannte Fall von F. v. Hebra (Handbuch Bd. II., pag. 40), in dem ebenfalls die Pusteln nur an den ichthyosisfreien Stellen auftraten und der durch die Variola definitiv geheilt wurde, eine wirkliche „Ichthyosis“ war. Jedenfalls bleibt der Fall ein Kuriosum, da andere Autoren (z. B. Besnier [B.-Doyon pag. 61]) betonen, derartige Heilungen niemals beobachtet zu haben. Noch viel weniger sicher ist der andere Fall Hebras (l. c.), in dem nach Masern eine „Heilung“ der Ichthyosis vorgekommen sein soll; spätere Beobachter haben auch das nicht bestätigen können.

Thibierge (l. c. pag. 372) erwähnt, daß Akne der Stirn und Brust bei Ichthyotikern häufig vorkomme. Riehl (l. c.) hat auch einen solchen Fall gesehen.

Halpern (115) berichtet über eine Komplikation mit Follikulitis und Comedonen an Streckseite der Extremitäten und Rumpf.

Ferner erwähnt Thibierge (l. c.) Komplikation mit Impetigo, Ekthyma und Furunkulose; letztere hat Riehl (242) ebenfalls in einem Fall gesehen. Dieser Autor findet, daß die Kombination von Psoriasis und Ichthyosis, von der bis jetzt erst ein Fall bekannt geworden ist (Lesser, Ziemssens Handb. XIV, Bd. 1, pag. 476), nicht selten sei. Dieselbe bedinge keine Vermehrung der Schuppenauflagerung, sondern meist Abstossung derselben, ja Nässen. Ichthyotische Psoriasiskranke bekämen auf Chrysarobin und Pyrogallol leicht Erythem und Dermatitis.

Kaposi (163) hat bei Ichthyosis einen über die ganze Körperfläche ausgedehnten Lupus gesehen, Taylor (283) einen Lichen ruber, Allañi (4) ein Epitheliom.

Rosenthal (250) berichtet über einen mit Herpes tonsurans komplizierten Fall.

Komplikation mit Augenleiden scheint bei Ichthyosis selten zu sein. Kries (175) hat Lidverkürzung, Ektropion, essentielle Bindehautschrumpfung, F. Buller (176) eine eigentümliche granulationsähnliche Erkrankung der Conjunctiva gesehen.

Nicht zur Ichthyosis gehört der Fall von Boegel (47), in dem ein subkonjunktivales Lipom vorhanden war.

Ferner berichtet Boeck (38) über Komplikationen mit Augenerkrankungen.[1]

---

[1]) Kürzlich habe ich in der Privatpraxis ein dreijähriges, mit Ichthyosis behaftetes Mädchen zu Gesicht bekommen, das an rezidivierendem Ekzem, namentlich der Arme und laut Diagnose des Augenarztes, Dr. Siegrist, an ebenfalls rezidierender skrofulöser Conjunctivitis litt. Beide Erkrankungen traten gelegentlich zugleich auf. Es war nicht möglich zu entscheiden, ob es sich hier um eine einfache Koinzidenz handelte, oder, was wahrscheinlicher ist, ob das rezidivierende Ekzem auf ichthyotitischer Basis gewissermaßen den Ausgangspunkt für die Augenerkrankung abgab. Wenn es durch fortgesetzte Behandlung gelingt, die Wiederkehr des Ekzems zu verhindern und dann auch die Conjunctivitis wegbleibt, so spräche das jedenfalls für die letztere Eventualität.

Fraglich erscheint mir auch die Zugehörigkeit von W. Hübners (94) erstem Fall (Ichthyosis hystrix, Mikrophthalmus, starke Hyperopie, mangelhafter Lidschluß).

Im zweiten Fall war Ektropion des unteren Lids, Verkürzung beider Lider, behinderter Lidschluß vorhanden und im dritten war die Lidhaut verkürzt, der Lidschluß erschwert, ferner bestand ein nach Blepharophimosis-Operation entstandenes Ektropium, Entzündung der Bindehaut, Keratitis superficialis mit alten Flecken. Nach Rückgang der Conjunctivitis trat eine eigentümliche Schrumpfung derselben ein.

In den meisten Lehrbüchern ist von atrophierenden Formen der Ichthyosis die Rede.

Von Fournier wird behauptet, daß bei den Ichthyotikern stets der Panniculus atrophisch sei; von Besnier (B.-Deyon pag. 58) wird dies für die mittleren Formen bestätigt. In Bezug auf die letzteren erlaube ich mir bei meinem geringen Material kein allgemeines Urteil, sondern erwähne nur, daß in meinen Fällen von einer solchen Atrophie nichts zu konstatieren war. Bei den leichten Formen konnte ich eine konstante, bedeutende Verminderung der Dicke des Fettlagers klinisch nicht nachweisen.

Auf Grund einiger Publikationen wird jedoch auch das Vorkommen einer Atrophie der Cutis selber behauptet.

Zuerst hat Campana (808) einen Fall veröffentlicht, bei dem er klinisch durch Aufheben von Falten und Messung von deren Dicke mittelst des Tasterzirkels, aber auch mikroskopisch, eine Verdünnung der Haut, speziell des Coriums, konstatierte.

Daß es sich hier nicht um eine wahre Ichthyosis handelt, geht daraus hervor, daß an einzelnen Stellen die Schuppen sich „schwer loslösen lassen unter Hinterlassung einer nässenden, nicht blutenden Fläche“, ferner daß unter gelbschwärzlichen, schwierig zu entfernenden Krusten sich „lineäre Erhebungen finden, welche übernormal entwickelten Papillen entsprechen“.

Rocchi (247) will ebenfalls in einem Fall von Ichthyosis nitida nach der obengenannten Methode Campanas klinisch eine Verdünnung der Haut konstatiert haben. Aus solcher

Schätzung allein läßt sich jedoch eine Atrophie der eigentlichen Cutis, wenn sie nicht sehr hochgradig ist, nicht erschließen.

Jadassohn (817) hat unter dem Namen „Pityriasis alba atrophicans" der deutschen dermatologischen Gesellschaft eine Krankheit vorgestellt, die in vielen Punkten von der Ichthyosis abwich: Dieselbe trat im 7. Jahr auf, schuppte viele Jahre in hohem Maße ab, war von starkem Jucken (ohne gleichzeitig bestehende Rötung) begleitet und hatte sich am Kopf und Gesicht zurückgebildet. Haut gespannt und stark verdünnt. An den oberen und unteren Extremitäten außerdem Muskelatrophie. Nervensystem normal.

Kaposi nahm damals an, daß es sich um eine Ichthyosis handle, bei welcher eine komplizierende Dermatitis die Atrophie herbeigeführt habe. Später hat er (Lehrb.) — und mit ihm auch andere Autoren — diesen Fall kurzweg als eine atrophische Form der Ichthyosis bezeichnet.

Schließlich hat Audry (805) einen Fall beschrieben bei einer 70jährigen Frau, bei der außer einer angeblich seit der Geburt bestehenden Ichthyosis die Haut „außerordentlich dünn, schlaff, beweglich, faltig und viel zu groß ist für die Teile, die sie zu bedecken hat". „Die Diagnose lautete auf Ichthyosis vulgaris mit einigen durch das Alter bedingten Abweichungen; so schien die Atrophie, die man bei Ichthyotischen antrifft, hier noch etwas vermehrt zu sein." Die Differenzen dieses Falles von dem Jadassohns sind klar.

Da ich nicht glaube, daß man bei Ichthyotischen gewöhnlich Atrophie antrifft, so scheint es mir am natürlichsten, die „Atrophie" ganz auf Rechnung des Alters zu schieben. Wenn auch histologisch keine deutlichen Veränderungen des Elastins vorhanden waren, so waren doch die „Bindegewebsfasern getrübt, in ungleichmäßige Trümmer zerfallen und durch Pikrokarmin lebhaft rosa gefärbt". Die Atrophie der Epidermis glich der Greisenatrophie.

Der Fall von Hallopeau und Jeanselme (534), bei dem außer einer diffusen Ichthyosis stellenweise Atrophie vorhanden gewesen sein soll, gehört nach der Ansicht von Brocq, Thibierge etc. ebenfalls nicht zur Ichthyosis.

Man sieht somit, daß das vorliegende literarische Material nicht genügt, um „atrophierende Ichthyosisformen" aufzustellen.[1])

Eine weitere, noch nicht gelöste Frage betrifft das Vorkommen einer lokalisierten Ichthyosis. Daß im beginnenden Stadium, in einem gewissen Zeitpunkt, die klinisch manifeste Ichthyosis begrenzt, d. h. noch nicht über die gesamte Körperfläche ausgebreitet sein kann, hat bereits Thibierge (l. c. p. 360) hervorgehoben, und ich war in der Lage, ebenfalls zwei solche Fälle zu beobachten (s. pag. 126). Hier handelt es sich aber um Kinder. — Anders verhält es sich mit der circumscripten „Ichthyosis" älterer Individuen.

Weitaus die Mehrzahl der Autoren erkennt die Existenz einer solchen an; von den neuern z. B. Kaposi (Lehrb. 99), Lesser (Lehrbuch), Neisser (211), welche das Keratoma palm. et plant. und die hyperkeratotischen Naevi hierher rechnen.

Ebenso zählt auch Brocq (Brocq et Jacquet, Dermatologie T. II., p. 33) die Keratodermie symetrique congénitale zur Ichthyosis.

Schon Devergie (74) trennt diese Formen ab, und Besnier (B.-Doyon, p. 69) zum Teil ebenfalls. Daneben läßt letzterer aber noch eine „lokale" Ichthyosis gelten, wie aus folgendem hervorgeht: „Die von der Ichthyosis überzogenen Flächen können manchmal so wenig ausgedehnt sein, daß die Krankheit eine lokale genannt werden darf." „Nicht zur wahren Ichthyosis gehören aber die speziellen palmaren Keratosen, die Naevi verrucosi, die linearen systematisierten Keratosen etc."

Thibierge (Pratique p. 839) äußert sich folgendermaßen: „Abgesehen von diesen, nicht zur Ichthyosis gehörigen Krankheiten (lineare Hystrix etc.), beobachtet man gelegentlich schuppende Hautveränderungen, die in den ersten Kinderjahren

[1]) Anmerkung bei der Korrektur. Es gibt eine ichthyosiforme diffuse Verhornungsanomalie, die klinisch sich von einer Ichthyosis mit atypischer Lokalisation nur wenig unterscheidet und die mit Hautatrophie einhergeht. Einen solchen Fall sah ich kürzlich auf der Jadassohnschen Klinik. Daß diese Fälle zur Ichthyosis vulg. gehören, bleibt jedoch noch zu beweisen. Diesbezügliches kasuistisches Material fehlt.



aufgetreten sind, das ganze Leben bestehen und sich von der Ichthyosis nur durch ihre enge Begrenzung an einer bestimmten Körperstelle unterscheiden. Diese Fälle sind übrigens selten und es wäre angezeigt zu untersuchen, ob wirklich an diesen für frei angesehenen Partien irgend eine andere Veränderung gleicher Natur nicht existiert."

Unna (Histopath. p. 323) dagegen erklärt: „Alle sogenannten lokalisierten Ichthyosen gehören nicht zur Ichthyosis,"

Ginglinger (105) hat 1897 in seiner Dissertation einiges hierher gehörige Material zusammengetragen. Wenn man jedoch die dem Keratoma palmare, den hyperkeratotischen systematisierten und nicht systematisierten Naevi etc. zugehörigen Fälle davon abzieht, dann bleiben kaum noch einige zweifelhafte Fälle übrig, nach deren Beschreibung man nicht sagen kann, ob sie, abgesehen von der Lokalisation, die Charaktere der wahren Ichthyosis aufweisen.

Von den wenigen mir bekannten, diskutierbaren Fällen führe ich folgende an:

1. Die beiden Elliotschen Fälle. Dieselben sind unter dem Kapitel (pag. 155) „I. congenita" ausführlich referiert und auf ihre Zugehörigkeit zur Ichthyosis untersucht. Diese ist zweifelhaft; der histolog. Befund fehlt.

2. Den Fall Carinis (332). Kind von 28 Mon. Eltern gesund. Während das Kind mit kondensierter Milch ernährt wurde, entwickelten sich auf dem ganzen (?) Körper leicht abziehbare Schuppen. Das Kind ist gut entwickelt. hat Zervikallymphome. Der Kopf ist bedeckt mit breiten Lamellen von 7×4 *cm*, die sich leicht unter Mitnahme der Haare ablösen lassen, während die unterliegende Haut intakt bleibt. Am Bauch ist die Haut trocken und mit kleinen, dünnen, schmutzig gelben, kollodionartigen Schüppchen bedeckt, ebenso an den Lenden. Die übrige Haut zeigt keine Veränderungen.

Der Verfasser selbst setzt den Fall in Analogie mit dem von Grass und Török (346), glaubt also, daß es sich um eine abnorm gesteigerte Desquamation, wie sie normalerweise bei Neugeborenen vorkommt, handelt

Da es aber sehr selten ist, daß sich diese Exfoliation bis in ein so spätes Alter fortsetzt, so könnte man allenfalls den Fall auch für eine abnorm früh sich entwickelnde Ichthyosis ansehen. Dann wäre es aber nicht ausgeschlossen, daß er später noch universell geworden sein könnte.

3. Meine beiden Fälle B.... y, zwei Geschwister im Alter von 11 und 8 Jahren betreffend, die an anderer Stelle (p. 67) beschrieben sind.

Die Affektion begann im ersten Lebensjahre und ist unregelmäßig, aber im wesentlichen symmetrisch und fleckweise über Kopf, Stamm und Extremitäten verbreitet. Es besteht gegenüber der gewöhnlichen Lokalisation bei Ichthyosis allerdings insofern eine Atypie, als bei dem Mädchen nicht nur Knie und Ellbogen, sondern auch die entsprechenden Beugen, bei dem Knaben auch die Kniebeugen stärker ergriffen sind.

Stellenweise besteht Ekzematisation. Bei beiden kann man an verschiedenen Stellen ohne allzustarkes Kratzen, unter den Hornschuppen eine nässende, nicht blutende Fläche abdecken.

Immerhin könnte man eventuell dieses, bei wahrer Ichthyosis nie vorkommende Symptom auf Modifikation durch einen abgelaufenen ekzematösen Prozeß zurückführen. Histologisch weicht der Fall durch das Vorhandensein von eleidin-artigen Tröpfchen in Alkohol-Paraffinschnitten, durch die Veränderung und Vermehrung des Keratohyalins und der zahlreichen Mitosen von der gewöhnlichen Ichthyosis ab, nähert sich also eher den „paratypischen" Fällen (hystrix paratypica), die ich vorderhand noch nicht als sicher zur Ichthyosis vulgaris gehörig betrachte (s. pag. 102). — Es stimmen somit auch in diesen Fällen mehrere Punkte mit dem Bilde der wahren Ichthyose nicht überein. Aber selbst wenn man dieselben als nicht wesentlich ansehen und die Fälle zur Ichthyosis zählen will, so ist gegenüber deren Auffassung als lokale Ichthyosis immer noch der Einwand zu erheben, daß in Anbetracht des Alters der Individuen ein späteres Universellwerden der Krankheit nicht ausgeschlossen erscheint.

Ich halte also alle diese obengenannten Fälle nicht für sichere lokalisierte Ichthyosen und glaube, daß die Existenz der letzteren bis dato noch nicht erwiesen ist.

Fälle, welche als unzweifelhafte circumscripte Formen der Ichthyosis vulgaris gelten sollen, hätten folgende Eigenschaften aufzuweisen:

1. Sie müssen Erwachsene betreffen, in deren Familie die Existenz typischer Ichthyosis vulgaris erwiesen ist.

2. Sie müssen denselben Verlauf, namentlich in Bezug auf Beginn, Remissionen etc. haben, wie die I. vulgaris.

3. Sie haben genau die gleichen morphologischen und klinischen Eigenschaften aufzuweisen, die eine typische I. vulgaris leichten oder mittleren Grades an derselben Körperstelle zeigt. (Form der Hornschilder, Kratzprobe, Schwitzen etc.)

4. Die Histologie muß mit der typischen Ichthyosis übereinstimmen.

3. Verlauf.

Über den Zeitpunkt des Auftretens resp. des Sichtbarwerdens der Ichthyosis lauten die Angaben verschieden. Hebra (Handb.) sagt, daß die wahre Ichthyosis nie vor Ende des 2. Lebensjahres beginne, Besnier (B.-Doyon, p. 61), daß sie nach dem 6. Monat erscheine, Brocq (s. Cels pag. 76) zwischen dem 2. und 24. Monat, Neisser (311) im ersten oder zweiten Jahr. Thibierge (l. c.) behauptet, daß das 10. oder 12. Jahr der äußerste Termin sei, während Tommasoli (291) der Ansicht ist, daß sie auch im spätern Alter sich zeigen könne und dafür einige Belege bringt. Letztern gegenüber muß ich mich skeptisch verhalten. Der Fall von Profeta und sein eigener (288), die Tommasoli anführt, sind mir leider nicht bekannt. Dagegen gehört der ebenfalls von diesem Autor zitierte Fall Kaposis (558), wie ich an anderer Stelle zeigen werde (pag. 183), sicher nicht hierher; der von Tommasoli (pag. 539) ausführlich beschriebene eigene Fall ist, abgesehen davon, daß er Erscheinungen aufwies, die der Ichthyosis nicht zukommen und daß er später Pellagra bekam, auch deshalb nicht beweisend, weil die Angaben des 65jährigen Patienten, der in schlechten sozialen Verhältnissen lebte, nicht sicher genug erscheinen. — Eine andere Frage ist die, ob die Ichthyosis schon bei der Geburt manifest sein kann. Diese wird später (pag. 155) behandelt werden.

In 12 Ichthyosisfällen eigener Beobachtung wurde der Beginn viermal ins 2. Lebensjahr, achtmal in die frühe Jugend verlegt, zweimal beobachtete ich die Ichthyosis bei 11 resp. 12 Monate alten Kindern. Der erste Fall betraf das Kind einer ichthyotischen Mutter; hier war die leichte, aber deutliche Ichthyosis auf das Gesicht beschränkt und ekzematisiert. Der „Ausschlag" soll an dieser Stelle bereits 6 Monate vorher aufgetreten sein. Im zweiten Fall (B . . . . . n, s. pag. 117) war die Ichthyosis auf das Gesicht und die Arme beschränkt und ebenfalls ekzematisiert.[1]) In der Literatur habe ich sonst

[1]) Anmerkung bei der Korrektur. In der Basler Hautpoliklinik sah ich kürzlich ein Kind von 2 Jahren, dessen ältere Schwester an vulgärer Ichthyosis litt; bei demselben waren Kopf und Arme ichthyotisch, die übrige Haut schilferte nicht und schien nur abnorm trocken.

keine Angaben darüber gefunden, an welchen Körperstellen die Krankheit zuerst sich bemerkbar zu machen pflegt.

Alvarez de Linera (6) gibt an, daß sich die Krankheit zuerst in den ersten Lebensmonaten zeige.

Heulz (137) publiziert drei Geschwister betreffende Fälle, bei denen der Beginn in das Alter von 4 und 5 Monaten fällt. Vom 2. Jahr an soll die Krankheit stationär geblieben sein.

Der gewöhnliche Verlauf ist der, daß die Ichthyosis in den ersten Lebensjahren bereits den ganzen Körper, allerdings in leichtester Form, überzieht und bis zur Pubertät sehr langsam an Intensität zunimmt. Von da an ist eine wesentliche Änderung, abgesehen von den durch die Jahreszeit, Ernährungsverhältnisse etc. bedingte Schwankungen, nicht mehr zu erwarten.

Eine Mauserung, wie bei manchen ichthyosiformen Naevi, kommt nicht vor. Schon F. von Hebra (Handbuch) bemerkt, daß man sie nur bei den partiellen Hystrixformen beobachte. Die Fälle, in denen von erheblichen spontanen Schwankungen des Krankheitszustandes bei erwachsenen Ichthyotikern berichtet wird, sind alle mehr oder weniger zweifelhaft, und es wäre wünschenswert, daß derartige Beobachtungen mit aller Genauigkeit beigebracht würden.

Mit großer Regelmäßigkeit wird von den Ichthyotikern angegeben, daß die Krankheit im Sommer weniger ausgesprochen sei, als im Winter. Dies ist ja auch leicht begreiflich, da die stärkere Transpiration, vermehrtes Baden etc. gewiß eine Abschwächung zu erreichen vermögen. Nur einmal hat mir ein mit einer atypischen Form (B . . . . d, pag. 25) behafteter, intelligenter und gebildeter Patient versichert, daß seine Ichthyosis im Winter zurückzugehen pflege.

Interkurrierende Krankheiten ändern, wie schon oben (pag. 119) bemerkt, an der Ichthyosis nichts. Selbst auf Narben, nach Verbrennungen, Vesikantien etc., bildet sich nach Thibiegers (l. c.) Angabe, die ich auf Grund eigener Beobachtungen bestätigen kann, die Ichthyosis wieder.

Gelegenheitsursachen, welche das Erscheinen der Ichthyosis begünstigen oder auslösen, kennen wir nicht, und alle

diesbezüglichen Angaben der Patienten, wie das Auftreten nach der Vaccination etc., sind nicht genügend begründet.

Die Krankheit scheint unverändert bis zum Lebensende zu bestehen. Es ist wenigstens sicher, daß man typische Ichthyosen bei alten Leuten antrifft. Daß wir in den Ichthyosisstatistiken und in der Praxis viel mehr jugendliche Individuen antreffen, erklärt sich leicht aus dem Umstand, dass die Kranken bald wissen, wie weit sie es mit der Behandlung bringen können und im spätern Alter deswegen nicht mehr zum Arzt gehen.

Einzig eine Statistik, die sich auf eine sehr große Anzahl beliebig gewählter Menschen jugendlichen, sowie höhern Alters bezieht, könnte hier brauchbare Zahlen ergeben.

Es ist sehr unwahrscheinlich, daß die Ichthyotiker besonders früh sterben; denn nach allen Erfahrungen übt die Krankheit auf den Allgemeinzustand, trotz der Störung der Schweißsekretion, nicht den geringsten Einfluß aus. Ferner ist, wie bereits gesagt (pag. 91), durchaus nicht erwiesen, daß man bei Ichthyotikern häufiger andere Krankheiten. wie Tuberkulose u. s. f., antreffe oder daß bei ihnen diese schwerer verlaufen.

Durch die Therapie kann die vulgäre Ichthyose nur palliativ beeinflußt werden: sichere Fälle von definitiver, spontaner oder durch Behandlung erzielter Heilung existieren meines Wissens nicht.[1]) Abgesehen von der internen Medikation, mit der namentlich französische Autoren [z. B. Besnier, Brocq (47)] Erfolge zu erzielen glauben, handelt es sich wesentlich um die Ablösung der geborstenen, adhärenten Hornschicht, die mittelst Bädern, Fetten, Glyzerin, Salizylsalben etc. nicht schwer zu bewirken ist. Bei Fällen mittleren und höhern Grades war ich allerdings erstaunt zu sehen, wie bedeutend bei histologischer Untersuchung selbst nach längerer Applikation von z. B. 20% Salizylsalben die Verdickung der makroskopisch ganz normal aussehenden und geschmeidig erscheinenden zurückbleibenden Hornschicht noch war.

---

[1]) Neuerdings behauptet Bockhart (Über die Behandlung der Ichthyosis, (Monatsh. f. prakt. Derm., XXXIII., p. 617), eine „Ichthyosis" mit Schwefel, Bädern etc. geheilt zu haben.

Der übrige histologische Befund war ganz gleich demjenigen vor der Behandlung.

Besnier (B.-Doyon, p. 67) glaubt allerdings, daß durch eine lange Zeit fortgesetzte Behandlung eine tiefergreifende Einwirkung durch beträchtliche Verminderung der sekundären Prozesse erzielt werde, die sich im Derma und dem Drüsenapparat abspielen. In ähnlicher Weise äußert sich Brocq.

In neuerer Zeit wurde von Erfolgen der Thyreoidbehandlung bei Ichthyosis berichtet. Leslie Philipps (224) hat bei einem Fall von „Xeroderma", Nobbs (215) bei einer „typischen Ichthyosis", Don (76) in 2 Fällen von Ichthyosis, Abraham (1) bei milden Fällen von Ichthyosis, zum Busch (321) bei einem Fall von I. vulgaris über Erfolge berichtet. Jackson (149) hat 3 „Xeroderma" und eine Ichthyosis mit Thyreoidea-Präparaten behandelt und glaubt aus diesen Fällen und der Literatur schließen zu müssen, daß die Resultate uns nicht berechtigen bei im Grunde nicht gefährlichen Krankheiten zu solch heroischen, nicht unbedenklichen Mitteln zu greifen. Der von Schourp (625) berichtete, durch Thyreoidea geheilte Fall ist keine Ichthyosis (s. pag. 79). Ebensowenig war wohl der Eall von Marsch (821) eine „akute" Ichthyosis.

Lesser hat vom Thyreojodin nur in solchen Fällen von Hyperkeratosen Erfolge gesehen, welche mit Schilddrüsenveränderungen zu tun hatten. Die ichthyosisartigen Veränderungen, die man so häufig bei der Kachexia strumipriva findet, verschwinden unter dem Gebrauch des Mittels in 8—10 Tagen.

Auf der Berner Hautklinik wurden einige Fälle von Ichthyosis vulgaris dieser Behandlung ohne wesentlichen Erfolg unterworfen. In einem mittelschweren Fall (S...n), der monatelang mit ziemlich hohen Dosen von Thyraden (3·0 p die.) behandelt wurde, gingen nach 4 Monaten die Veränderungen ohne jede andere Lokalbehandlung, als wöchentlich ein Bad, klinisch vollständig zurück. Wie weit diese Bäder und die besseren hygienischen Verhältnisse (Nahrung etc.) überhaupt dabei beteiligt waren, lasse ich dahingestellt.

Jedenfalls muß man sagen, daß die Zahl der berichteten Erfolge noch viel zu gering und zweifelhaft ist, als daß man ein bestimmtes Urteil darüber abgeben könnte.

4. Pathogenese.

Eine der dunkelsten und der schwierigsten, aber auch interessantesten Fragen des Kapitels „Ichthyosis" ist die betreffend das Zustandekommen und die Natur dieser Affektion.

Zahlreich sind die Hypothesen, die zu ihrer Erklärung aufgestellt wurden, aber bewiesen ist bis jetzt keine. Ich will im folgenden nur einige derselben anführen.

Nach Bateman (20) beruht die Ichthyosis auf veränderter Tätigkeit, vielleicht einer subakuten Entzündung derjenigen Gefäße, welche die Epidermis versorgen. Nach Alibert (30) ist sie eine reine Epidermisdegeneration. Rayer (240) sieht als das Wesentlichste die Hypertrophie des Papillarkörpers an und reiht sie, ebenso wie Bazin (22), unter die Hautdifformitäten ein. Casenave und Schedel (56) stimmen ihm bei. Nach Joh. Müller (206) ist ein Teil des „Corium" in Horn umgewandelt. Struve (280) verlegt den Sitz der Krankheit in die Epidermis, Meckel (199) in die Cutis. Naumann (207) und Wilson (312) sehen die Auflagerungen als abnormes Talgdrüsensekret an, Good (109) als abnormes Sekret der Hautdrüsen. Rosenbaum (249) hält die Auflagerung ebenfalls für Talgdrüsensekret, erklärt aber die Epidermis für degeneriert. Hebra (131) betrachtet die Affektion als kongenital und die aufgelagerten Massen als angesammelte Epidermismassen. Junk (158) glaubt, daß die Krankheit eine Folge von Schweißdrüsenveränderungen sei, Buchner (484), daß durch alteriertes Drüsensekret eine festere Verklebung der Epidermiszellen zu stande komme. Schloßberger (624), Simon (272) und Marchaud (106) suchen die Erklärung im Vorhandensein besonderer chemischer Bestandteile der Hornschicht.[1])

Die meisten neuern Autoren fassen die Ichthyosis als eine angeborne Mißbildung oder Difformität der Haut auf (Auspitz, Kaposi, Philippson u. Török, Neisser, Brocq,

---

[1]) Chemische Analysen der verdickten Hornschicht bei ichthyotischen Zuständen haben außerdem noch gemacht:
Mason Good (158), Delveau (164), Neukomm (s. Boer 165), Ogliarolo, Malerba [bei Amicis (74)], Buniva (166).

Besnier, Thibierge etc.). Über die Art des Zustandekommens gehen jedoch die Meinungen auseinander.

Nach Brocq (57, pag. 10) „charakterisiert sich die Ichthyosis durch eine Funktionsstörung der Drüsen der Haut, die stets trocken bleibt, und durch eine Veränderung der Hornbildung der Epidermis, die einer unaufhörlichen Desquamation unterworfen ist.“

Nach Besnier (31, pag. 63) dagegen sind „die wesentlichen und primitiven Veränderungen epidermoidal und hyperkeratotisch, und alle andern (z. B. die der Drüsen und des Derma) konsekutiv und sekundär“.

Thibierge (l. c. p. 372) ist der Ansicht, daß die Ichthyosis „hervorgebracht wird durch eine Veränderung oder Funktionsstörung der Retezellen — deren Natur noch unbekannt sei. Man kann jedenfalls nicht annehmen, daß die Bildung der Schuppen durch einen festern Zusammenhalt der Epidermiszellen infolge einer veränderten Drüsensekretion bedingt werde etc.“.

Neisser (211) zählt die Ichthyosis zu den Hyperkeratosen ohne Epithelhypertrophie, die infolge einer Retention sich bilden, derart, daß durch abnorm starke Verhornung der Epithelien und durch abnorm feste Kohärenz der Hornzellen eine zu dicke und zu feste Hornlage sich bildet.

Kromayer schreibt den angeblichen Vorgängen im Cutis-Bindegewebe eine pathogenetische Bedeutung zu. Er glaubt, daß die „Bindegewebssklerose“ eine Verhornungsanomalie zu unterhalten im stande sei.

Ganz abweichend ist die Stellung von Unna und Tommasoli, welche die Ichthyosis nicht für eine kongenitale Affektion halten und von denen der erstere (294, pag. 168) dieselbe für eine infektiöse Entzündung, der letztere für eine autotoxische (entzündliche) Keratodermie (290) erklärt.

Ich schließe mich denjenigen Autoren an, welche die Ichthyosis zu den kongenitalen Mißbildungen zählen und sie im System nahe zu den Naevi stellen. Sie geradezu unter diese einzureihen erscheint mir darum nicht angängig, weil sie namentlich in zwei Punkten dem gangbaren Begriff des Naevus, wie er z. B. von Jadassohn definiert ist

(pag. 158), nicht entspricht. Sie ist nämlich erstlich nicht circumscpript, sondern universell und zweitens weist sie durchaus nicht immer einen Gewebsüberschuß über das Normale auf.

Bevor ich meine eigene Ansicht betreffend die Pathogenese ausführlicher darlege, will ich eine kurze kritische Besprechung derjenigen wichtigern obgenannten neueren Theorien, die mir nicht haltbar erscheinen, voranschicken.

Dazu gehört in ersten Linie diejenige von der entzündlichen Natur der Ichthyosis.

Unna glaubte diese aus dem histologischen Bild erschließen zu müssen.

Es sind namentlich die Zellanhäufungen um die Gefäße herum, welche er als ein Zeichen der Entzündung auffaßt. Die geringe Diapedese im Rete kann kaum hiefür ins Feld geführt werden. Es ist mir wenigstens keine zu den oberflächlichen Entzündungen gehörige Hautaffektion bekannt, bei der die Leukocytenauswanderung so unbedeutend wäre, wie bei der Ichthyosis. Wie oben ausführlicher beschrieben ist, bestehen die Zellanhäufungen um die papillaren und namentlich die subpapillaren Gefäße nicht aus Zellen, die man gewöhnlich bei akuten oder chronischen Entzündungen antrifft, wie Leukocyten, Plasmazellen etc., sondern aus einer mäßigen Anzahl von Mastzellen und sehr protoplasmaarmen Zellen mit spindeligen oder mehr rundlichen Kernen, die mit Bindegewebszellelementen die meiste Ähnlichkeit haben. Daraus eine Entzündung im Sinne Cohnheims zu diagnostizieren, dazu ist man nicht berechtigt. Höchstens könnte man darin, sowie in der geringen Diapedese von Leukocyten und vielleicht auch in der Mitosenvermehrung, den Ausdruck eines gewissen Reizzustandes erblicken. Es wäre ja auch leicht zu begreifen, wenn sich ein solcher als Folgezustand einer derartigen Epidermisanomalie ausbildete. Man kann aber solche perivaskuläre Kernanhäufungen im selben Grade in einer Haut antreffen, die man klinisch für durchaus normal gehalten hätte, oder auch bei Hautaffektionen, die niemand zu den Entzündungen rechnet.

Mehr von klinischen Gesichtspunkten aus sucht Tommasoli die entzündliche Natur der Ichthyosis zu beweisen.

Den Hauptargumenten Tommasolis, die mir am meisten der Widerlegung bedürftig schienen, bin ich schon im Verlauf der obigen Darlegungen entgegengetreten.

Im folgenden will ich, dem Gang von Tommasolis Beweisführung folgend, nur resumierend darauf zurückkommen. Die Ichthyosis sei nach ihm entzündlich, weil sie 1. in jedem Lebensalter auftrete, 2. manchmal mit Rötung und Jucken einhergehe, 3. einen an- und absteigenden und abnehmenden klinischen Verlauf aufweise und heilbar sei, 4. histologisch ein progressives und regressives Stadium und die Merkmale der Entzündung erkennen lasse und 5. hauptsächlich schwächliche, leidende Individuen, und zwar Männer, befalle, das Allgemeinbefinden beeinträchtige, okkasionelle Ursachen habe und erhebliche spontane Schwankungen im Verlauf zeige.

ad 1. Es ist richtig, daß die Ichthyosis bald früher, bald später im Kindesalter in die Erscheinung tritt. Sichere Fälle, in denen dieselbe bei Geburt vorhanden war oder im spätern Alter auftrat, gibt es nicht; aber selbst, wenn solche vorhanden wären, so würden sich nichts gegen die kongenitale Natur derselben beweisen.

ad 2. Eine der Ichthyosis voraufgehende Rötung der Haut existiert nicht; die diesbezüglichen Fälle gehören zu den Naevi oder andern ichthyosiformen Krankheiten. Die im Verlauf derselben etwa auftretenden Entzündungen stellen Komplikationen dar. Vorhandener starker Pruritus ist immer auf solche entzündliche Komplikationen zurückzuführen.

ad 3. Die Ichthyosis beginnt allerdings leicht und nimmt gegen die Pubertät langsam an Intensität zu, um von da an mit geringen Schwankungen bis ans Lebensende stationär zu bleiben. Diesen Verlauf teilt sie jedoch mit andern kongenitalen Affektionen, z. B. manchen Naevi. Eine Mauserung kommt nicht vor.

Fälle, in denen die Ichthyosis spontan längere Zeit völlig verschwunden wäre, existieren nicht. Wirkliche Heilung gibt es meines Wissens nicht.

ad 4. Im histologischen Bild ist weder ein progressives, noch ein regressives Stadium zu erkennen. Dasselbe beweist nichts für die entzündliche Natur der Krankheit.

ad 5. Die Ichthyosis befällt weder hauptsächlich das männliche Geschlecht, noch schwächliche und leidende Individuen, noch übt sie auf das Allgemeinbefinden der Betroffenen einen wesentlichen schädlichen Einfluß aus. Sie hat auch keine okkasionellen Ursachen, und das geringe Zurückgehen im Sommer erklärt sich aus der vermehrten Drüsentätigkeit.

Die Richtigkeit dieser Tommasolis Beweisführung entkräftenden Tatsachen geht aus dem bisherigen hervor. — Nachdem ich glaube gezeigt zu haben, daß weder vom klinischen, noch vom histologischen Standpunkt aus die Entzündungstheorie — der sich übrigens schon Bateman zuneigte — haltbar ist, brauche ich auf die Frage, ob die Ichthyosis eine Infektionskrankheit (Unna) oder eine Toxikodermie (Tommasoli) sei, nicht weiter einzugehen. — Was die Kromayersche Theorie betrifft, so habe ich oben (pag. 12) gezeigt, daß das konstante Vorhandensein einer „Sklerose" des Cutisbindegewebes durchaus noch nicht erwiesen ist und somit auch nicht für die Pathogenese herangezogen werden kann.

Sehr verführerisch sind die Theorien, welche — wie z. B. die von Brocq (s. pag. 131) — einer Funktionsstörung der Hautdrüsen eine wesentliche Rolle beim Zustandekommen der Krankheit zuschreiben.

Es ist jedoch von vornherein zuzugestehen, daß wir gegenwärtig über die Physiologie der Talg- und Schweißdrüsen noch zu wenig Sicheres wissen, um auf supponierte Funktionsanomalien derselben Theorien aufbauen zu können. Schon seit langer Zeit haben Anatomen, Physiologen und Dermatologen angenommen das Sekret der Talgdrüsen diene zum Einfetten und zur Erhaltung der Geschmeidigkeit der Hornschicht. Exakt bewiesen wurde dies jedoch nie, und mit Recht ist dagegen eingewendet worden, daß die Hornschicht hiezu ihrer gar nicht notwendigerweise bedarf, da sie an Handtellern und Fußsohlen ja gar nicht vorkommen. Es kann daher wohl sein, daß sie hauptsächlich nur zum Einfetten der Haare bestimmt sind. Die obgenannte Funktion wurde dann von Meißner[1]) und besonders Unna (v. Ziemssen, Handb. p. 93) den Knäueldrüsen

[1]) Jahresber. f. Anat. u. Physiol. 1856. p. 285.

zuerkannt, welche Fett sezernieren sollen. Dies ist jedoch durchaus noch nicht erwiesen. Es erscheint überhaupt fraglich, ob die Hornschicht zur Erhaltung ihrer natürlichen Konsistenz auf das Hautdrüsensekret angewiesen ist. Die neuerdings von Weidenreich (s. pag. 33) aufgestellten Behauptungen, nach denen ebenfalls das Schweißdrüsensekret einen wesentlichen Einfluß auf die Hornschicht haben soll, werden nicht durch genügende Beweise gestützt.[1])

Es ist allerdings richtig, daß bei der Ichthyosis stets eine Beeinträchtigung der Schweißsekretion an den stärker ergriffenen Stellen nachzuweisen ist. Auch habe ich in Übereinstimmung mit Unna (294) in fast allen Fällen histologisch Veränderungen der Schweißdrüsen nachweisen können. Diese, sowie die Funktionsstörung, können jedoch sehr wohl sekundärer Natur sein. Erstere trifft man nämlich auch bei manchen andern Hautaffektionen an; und es ist auffallend, daß gerade der Fall, in dem ich sie nicht vorfand (B . . . . n), eine beginnende Ichthyosis bei einem Kind war. Es wäre möglich, daß sie, sowie die Funktionsstörung, nichts anderes ist, als eine Folge der abnormen Verhornung des Endes des Ausführungsganges, die nach meinen Untersuchungen bei der Ichthyosis sehr verbreitet ist (s. pag. 48). Denn es ist durchaus nicht notwendig anzunehmen, daß es zum Zustande dieser Veränderung einer völligen Obliteration des Kanals bedürfe.

Wie andere Autoren, so habe auch ich gefunden, daß in

[1]) Ich möchte hiermit durchaus nicht die Behauptung verfechten, daß die Drüsensekrete gar keine Einwirkung auf die Hornschicht ausüben können, sondern nur darauf hinweisen, daß die Beweise hierfür vorläufig fehlen und daß uns die Art dieser Einwirkung unbekannt ist. Wo die Drüsensekrete in besonders reichlichem Maße abgesondert werden, sind sie meiner Ansicht nach unter Umständen sogar imstande, eine recht bemerkbare Wirkung zu entfalten; so können sie zum Beispiel eine zur Desquamation neigende Hornschicht glatt erhalten oder die Art der Abschuppung verändern (s. pag. 109).

Andererseits muß ein Fehlen der Schweiß- und Talgdrüsen durchaus nicht eine bemerkenswerte Anomalie der Hornschicht (jedenfalls nicht eine der Ichthyosis ähnliche) bedingen, wie das die Fälle von angeborener und erworbener idiopathischer Hautatrophie beweisen, bei denen die Schweiß- und Talgdrüsen fehlen oder sehr spärlich sein können.

den excidierten Stücken bei der Ichthyosis die Talgdrüsen auffällig klein und spärlich sind, oder vollständig fehlen.

Es ist meiner Ansicht nach jedoch nicht statthaft, diesem Umstand eine pathogenetische Bedeutung beizumessen; denn erstlich können diese Veränderungen sekundär, z. B. eine Folge der Verhornung der Follikeltrichter sein. Sodann wissen wir über Zahl und Größe der Talgdrüsen in der normalen Haut zu wenig.

Ich habe in klinisch normaler und jedenfalls nicht im geringsten ichthyotischer Haut die Talgdrüsen ganz ebenso klein und spärlich gesehen, wie bei der Ichthyosis; und zwar wurden diese Untersuchungen, ebenso wie in einem Ichthyosisfall, an größern in Serien geschnittenen Stücken gemacht.

Obschon ich also die Möglichkeit, daß diese histologisch nachweisbaren Drüsenveränderungen überhaupt eine pathogenetische Bedeutung haben könnten, nicht kategorisch negieren und dieselben nicht, wie Besnier, mit aller Bestimmtheit für sekundär erklären möchte, so muß ich doch eine darauf gegründete Entstehungstheorie der Ichthyosis zur Zeit als nicht genügend begründbar bezeichnen.

Will man also auf Grund pathologisch-anatomischer Veränderungen das Wesen der Ichthyosis zu erklären versuchen, so hat man hauptsächlich auf die Vorgänge in der Epidermis das Augenmerk zu richten.

Hier finde ich (s. pag. 51) konstant:

1. Eine vermehrte Sprödigkeit der oberflächlichen Hornschicht (die sich im Zerbrechen derselben zeigt) und einen festern Zusammenhalt der Zellen derselben (wie aus der Abschilferung in größern Lamellen hervorgeht).

2. Öfteres Erhalten bleiben färbbarer Kerne in der Hornschicht.

3. Eine geringgradige Durchwanderung von Leukocyten im Rete.

4. Eine Vermehrung der Mitosenzahl in der Basalschicht.

Sehr häufig, aber nicht immer findet sich eine Keratohyalinveränderung, die meist in einer Reduktion derselben sich äußert.

Die hauptsächlichsten dieser Veränderungen deuten darauf hin, daß die Art der Verhornung der Retezellen, d. h. der Verhornungschemismus, bei der Ichthyosis abnormal ist. Die Leukocytenzahl ist zu gering, um die Annahme zu rechtfertigen, daß eine Entzündung des Rete die Ursache dieser Erscheinung sei. Man ist daher genötigt, diese Verhornungsanomalie als eine essentielle oder primäre anzusehen. Daraus ergibt sich folgende Definition der Ichthyosis, die mit der bereits von Besnier gegebenen im wesentlichen übereinstimmt: Die Ichthyosis ist eine angeborene primäre Verhornungsanomalie.

Von fast allen neuern Autoren wird die Ichthyosis zu den Hyperkeratosen, d. h. denjenigen Hautkrankheiten gezählt, deren Hauptveränderung nach der gewöhnlich gegebenen Definition in einer Verdickung der Hornschicht besteht. Diese Bezeichnung ist für die leichten Ichthyosen jedoch nicht zutreffend; denn, wie ich nachgewiesen habe (s. pag. 44) ist bei diesen eine Verdickung der Hornschicht bei genauer Untersuchung überhaupt gar nicht zu konstatieren. Dies deutet darauf hin, daß die Anhäufung von Hornmassen bei den schwerern Formen der Krankheit nicht etwas für die Krankheit wesentliches bedeutet, sondern vom pathogenetischen Gesichtspunkt aus nur ein nebensächliches Symptom darstellt.

Die Ichthyosis ist somit eine Verhornungsanomalie, die mit oder ohne Verdickung der Hornschicht einhergehen kann.

Es ist schwer zu sagen, welche Verhältnisse es bedingen, daß es bei manchen Fällen zu einer Aufstapelung der Hornmassen kommt, bei anderen nicht. Unsere Kenntnisse über die Pathogenese der Keratosen überhaupt sind hiefür zu gering. Die Annahme, daß in den ersteren der Zusammenhalt der Hornzellen ein festerer sei, ist eigentlich eine Umschreibung, keine Erklärung des Beobachteten. Übrigens müßte man hinzusetzen „in der Tiefe"; denn nichts deutet darauf hin, daß in den dünnen Schuppen der Zusammenhalt der Zellen ein lockerer sei als in den dickern. Die Loslösung von vereinzelten Hornzellen an der Oberfläche ist aller Wahrscheinlichkeit nach bei den erstern gerade so unbedeutend, wie bei den

letzteren, die auch durchaus nicht regelmäßig größer sind. Man kann also nur sagen, daß allem Anschein nach die geborstene Hornlage in den leichtern Fällen der unterliegenden Hornschicht weniger fest anhaftet, als in den schwerern. Man könnte sich das Zustandenkommen dieser Erscheinung etwa folgendermaßen denken: Die Veränderung der Hornschicht (die eben in festeren Zusammenhalt und größerer Sprödigkeit sich zeigt) kommt in den leichten Fällen erst in den obersten Lagen der Hornzellen zur vollen Ausbildung und diese lösen sich dann von den untern, welche diese Konsistenzveränderung noch nicht eingegangen sind, in dünnen Fetzen; in den Fällen jedoch, wo diese Alteration bereits die tiefsten Hornschichtlagen betrifft, welche wohl schon normalerweise unter sich und mit den Retezellen fester verbunden sind, als die obern, kann eine solche Ablösung in der Tiefe nicht mehr stattfinden, und dies führt zu einer Auftürmung der Hornschicht.

Eine andere Frage ist die, ob mit der Anhäufung von Hornzellen bei der Ichthyosis eine vermehrte Bildung derselben einhergeht, oder ob diese in normaler oder sogar geringerer Anzahl, als gewöhnlich gebildet werden und nur länger liegen bleiben.

Jegliche Hornschichtverdickung resp. „Hyperkeratose“ kann man sich entstanden denken: 1. Durch eine vermehrte Anbildung von Hornzellen bei normaler oder sogar vermehrter Abstoßung).[1] („Proliferations - Hyperkeratosen“.) 2. Durch eine Verminderung der Abstoßung bei normalem oder sogar vermindertem Zuwachs).[2] („Retentions-Hyperkeratosen“.) 3. Durch eine verminderte Desquamation und zugleich vermehrte Anbildung („Hyperkeratose durch Proliferation und Retention,“ wobei die eine oder andere überwiegen kann.)

Wenn man die Schilderungen mancher Ichthyotiker hört, welche behaupten, daß sie jeden Morgen eine Hand voll

[1]) Die Vermehrung der Abstoßung muß jedoch hinter derjenigen der Anbildung zurückbleiben, sonst käme es zu keiner Verdickung, resp. wenn sie sogar größer wäre, zu einer Verdünnung der Hornschicht.

[2]) Auch hier darf der Zuwachs nicht mehr herabgesetzt sein, als die Abstoßung.

Schuppen im Bett zusammenwischen können, so ist man leicht geneigt an eine recht bedeutende Vermehrung und Bildung von Hornzellen zu denken. Die letztere ist in gewissem Maße allerdings tatsächlich vorhanden, wie die vermehrte Zahl der Mitosen im Rete beweist; denn es ist unmöglich anzunehmen, daß in allen untersuchten Fällen in den betreffenden Stücken das Rete in Wucherung begriffen sei. Die vermehrte Bildung vón Hornzellen ist jedoch, nach der Mitosenzahl zu schließen — und eine andre Art der Zellvermehrung im Rete ist nicht bekannt — eine äußerst geringe und würde an sich nicht imstande sein, eine starke Desquamation zu bedingen. Eine geringe Vermehrung der normalen, insensiblen Abschuppung würde wohl zur Kompensation völlig genügen. Man vergleiche damit nur die außerordentlich große Mitosenzahl bei entzündlichen Dermatosen, z. B. der Psoriasis.

Um nun einen Begriff davon zu geben, wie gering die Hornproduktion bei ichthyosis - ähnlichen Affektionen ist, wo aller Wahrscheinlichkeit nach die Abschilferung an der Oberfläche der verdickten Hornschicht fast null und also die Retention bedeutend ist, und wo auch eine geringe Vermehrung der Mitosenzahl sich findet, führe ich die Untersuchungen Giovanninis (525) an, die er in einem Fall von ichthyosisformen Naevus gemacht hat: Auf einen Schnitt (eines Hautstückes von zirka $^1/_2$ cm^2 Größe) kamen an Hand- und Fußflächen durchschnittlich eine, zuweilen zwei, und ausnahmsweise 3 Mitosen.

Hier erreichte die Hornschicht in etwa 3 Monaten die Dicke von 2 *mm*.

Die Vermehrung der in einer bestimmten Zeit abgestoßenen Hornzellen kann also bei der Ichthyosis nur eine relativ geringe sein, und es ist meiner Ansicht nach ausgeschlossen, daß auch eine ganz kleine abschilfernde Ichthyosisschuppe einem durch die vermehrte Hornzellenzahl vergrößerten mikroskopischen Schüppchen der normalen Abstoßung entspricht. Jene Schuppe wird nur zu einen geringen Teil von der in der Zeiteinheit vermehrten Zahl abgestoßenen Hornzellen gebildet, sondern zum größten Teil von länger als gewöhnlich liegen gebliebenen. Die Retention spielt also meines Erachtens bei der abnormen Art

der Abschilferung und Hornschichtverdickung der Ichthyosis eine größere Rolle, als die Proliferation.

Ich würde daher diejenigen Formen der Ichthyosis, bei denen wirklich eine Verdickung der Hornschicht vorhanden ist, zu der dritten der obgenannten Kategorien der „Hyperkeratosen" zählen, d. h. dieselben als Verhornungsanomalien mit bedeutender Retention und nur wenig vermehrter Produktion von Hornzellen bezeichnen.

Obschon also wohl bei allen Ichthyotikern die Desquamation quantitativ gegenüber der Norm nur unbedeutend abweicht, so ist es doch begreiflich, daß sie dem Patienten auffällt, da sie eben auffällig wird durch die qualitativen Differenzen. Es kann aber auch möglich sein, daß gerade bei hochgradigeren Formen zu gewissen Zeiten eine größere Anzahl Schuppen zugleich (Mauserung-artig) sich loslöst und also die Desquamation viel bedeutender ist, als die normale, während zu andern Zeiten sie vermindert ist; sichere Beobachtungen hierüber fehlen.

Endlich ist noch zu bemerken, daß auch die mit Hornschichtverdickung einhergehenden Formen von Ichthyosis jedenfalls keine reinen Hyperkeratosen sind. Ich habe nachgewiesen — dies scheint den früheren Beobachtern entgangen zu sein — daß bei allen Formen regelmäßig eine Anzahl färbbarer Kerne erhalten bleibt; daß also im gewissen Sinne auch eine Parakeratose vorhanden ist. Wenn neben diesem Phänomen noch das Keratohalin fehlt, so haben wir dann die beiden wichtigsten Charaktere der Unnaschen Parakeratose vor uns. Die kernhaltigen Hornzellen aber sind, wie an anderer Stelle bereits angeführt (siehe pag. 51), unregelmäßig verteilt und es liegt mir fern, auf Grund dieses Befundes die Ichthyosis in die Unnasche Gruppe der „Parakeratosen" einreihen zu wollen. Ich sehe vielmehr sowohl in dem stellenweisen Erhaltenbleiben von färbbaren Kernen in Hornzellen, wie in den Keratohyalinveränderungen nur einen Ausdruck der Verhornungsanomalie, deren Annahme zum Verständnis der Ichthyosis unbedingt notwendig ist. Worin allerdings diese Störung besteht, das ist zur Zeit noch eine offene Frage.

5. Diagnose.

Die Diagnose der typischen vulgären Form ist nach der oben gegebenen Beschreibung nicht schwierig. Es ist jedoch ausdrücklich hervorzuheben, daß es auch wahre Ichthyosen mit atypischer Lokalisation (I. hystrix vera atypica) gibt, bei denen die sonst am wenigsten ergriffenen Gelenkbeugen gerade die stärksten Veränderungen aufweisen (s. pag. 103).

Diesen gleichen die schweren Formen der paratypischen Hystrix (Besnier), welche vorzugsweise Mädchen betreffen, und ebenfalls gerade an den Beugen Hystrixbildung zeigen, am Körper meist eine mittelschwere (serpentine) Ichthyosis haben, daneben aber oft mit allgemeiner Entwicklungsstörung und Hemmungsbildungen vergesellschaftet sind. Diese müssen bis auf weiteres abseitsgestellt werden (s. pag. 102). Diesen nahe verwandt ist die durch Rötung, Blasenbildung, papilläre Wucherung und exzessives Haar- und Nägelwachstum sich auszeichnende Hyperepidermotrophie von Brocq — Vidal. (siehe pag. 101). Wodurch sich die circumscripten systematisierten und nicht systemasierten hyperkeratotischen Naevi, das Keratoma palmare und plantare hereditarium und die Kératodermies symétriques des extrimités von der Ichthyosis unterscheiden (pag. 189) wird unten erörtert werden.

Es bleibt aber noch eine Reihe von Affektionen übrig, die früher den Namen Ichthyosis trugen oder von gewissen Autoren noch zu derselben gezählt werden oder über deren Zugehörigkeit man noch nicht im klaren ist. Diese sollen im Folgenden durchgegangen werden.

1. Keratosis pilaris (Brocq) und andere follikuläre Keratosen. — Die oft noch mit dem alten unzweckmäßigen Namen Lichen pilaris benannte Keratosis pilaris wurde zuerst von T. Fox (658) unter dem Namen Cacotrophia folliculorum als selbständiges Krankheitsbild gezeichnet. Dann folgen die Schilderungen von Besnier (651) unter dem Namen Xérodermie pilaire, von Lemoine (668) unter dem Titel Ichthyose ansérine des scrofuleux; ferner die Darstellungen von Duhring (657) und Mac Call Anderson (649) in den

betreffenden Lehrbüchern, und schließlich die umfassende Arbeit von Brocq (654). Hardy (662) beschrieb schon vor T. Fox die Krankheit als eine Ichthyose locale, Kaposi (Lehrbuch) faßt sie noch heute als die leichteste Form der Ichthyosis auf, ebenso wie auch Thibierge (675).

Das von Taenzer (674) beschriebene Ulerythema ophryogenes (wohl zu der bereits von Er. Wilson (181) geschilderten Folliculitis rubra gehörig) wird von den französischen Autoren zur Keratosis pilaris gerechnet, während Unna (Histopath. pag. 292) dasselbe als davon verschieden erklärt. Ich möchte hier nur folgendes hervorheben: Das Ulerythem unterscheidet sich von der Keratosis pilaris zunächst durch die Lokalisation. Es befällt mit Vorliebe die äußern Teile der Augenbrauen und die seitlichen Wangen partien und geht von da auch auf den Hals und die Stirn, ferner auf die Streckseite der Arme, in seltenen Fällen auch auf den behaarten Kopf über. Ich habe den Eindruck, daß es sich relativ häufiger als die Keratosis pilaris, auch schon bei Kindern findet. Das interfollikuläre Erythem ist bei ihnen viel stärker ausgesprochen, auch in den leichtesten Graden, als bei den letztern, man wird hauptsächlich durch dieses auf die Affektion aufmerksam. Blasse oder rote Hautpapelchen wie bei der Keratosis pilaris habe ich beim Ulerythem nicht gesehen, sondern nur äußerst feine Hornkegelchen, die, wenigstens in den leichtern Formen, nie so groß sind, wie die der Keratosis und ganz fehlen können. Im letztern Fall reduzieren sich dann die klinischen Symptome auf ein einfaches stabiles Erythem; auch die noch in großer Zahl vorhandenen Haare sind hier völlig unverändert.

Endlich unterscheiden sich nach Unna (Histopath. pag. 1107 ff.) die beiden Affektionen auch histologisch.

Alle die genannten Unterschiede sind jedoch nicht durchgreifender Natur. Die ganze Frage betreffend die Beziehungen dieser beiden Affektionen zu einander bedarf noch einer gründlichen Bearbeitung.

Was die Beziehungen der Keratosis pilaris zur Ichthyosis betrifft, so hat schon Besnier (31 pag. 73) hervorgehoben, „daß die Xerodermie pilaris häufiger bei dem weiblichen Ge-

schlecht beobachtet wird, als beim männlichen, daß sie sehr häufig ist bei beiden, daß sie in der zweiten Kindheit beginnt, in der Pubertät exacerbiert, sich in das spätere Alter fortsetzt und im mittleren oder greisen Alter mehr oder weniger vollständig erlischt". Trotzdem aber erklärt er, daß der Moment noch nicht gekommen sei, definitiv zu entscheiden, ob die Xerodermie pilaire zur Ichthyosis gehöre oder nicht.

Dagegen tritt Brocq (654) mit aller Bestimmtheit für die Verschiedenheit der beiden Affektionen ein. Er hebt hervor, daß die Keratosis pilaris öfter mit 4 oder 5 Jahren oder sogar erst in der Pubertät beginnt und nur ausnahmsweise in frühester Jugend. Bei der Ichthyosis existiert keine Rötung, keine Entwicklung, keine ausschließliche Lokalisation an den Follikeln, keine graduell fortschreitende Atrophie. Die Keratosis sei nicht eine Hautdifformität, sondern eine wirkliche Dermatose, die ihren besondern Entwicklungsgang habe. Brocq ist unter den Ichthyotikern keinem hochgradigen Fall von Keratosis pilaris begegnet, einige Male nur abgeschwächte Formen.

Die Histologie der Keratosis pilaris ist noch unvollkommen bekannt. Es liegen Untersuchungen vor von Lemoine (l. c.), Audry (650), Gauja (660), Giovannini (661) und besonders Unna (667 p. 292). Als wesentliche Befunde scheinen sich folgende zu ergeben: Verdickung der Hornschicht über der erweiterten Follikelmündung. Tieferes Herabsteigen der Hornschicht in den Follikel, gewöhnlich bis zur Insertionsstelle des Arrektors (Giovannini), aber dabei nur mäßige und zylindrische Erweiterung des Follikelhalses (Unna). Die Haare gehen bald gerade durch, bald sind sie am Ende unregelmäßig gekrümmt oder spiralig gewunden. Weitaus die Mehrzahl der Follikel enthält Haare ohne Bulbus, und mehr als die Hälfte zeigen keine Anzeichen von Haarneubildung (Giovannini). Auch die Haarbälge sind manchmal gewunden und an der Muskelinsertionsstelle spitzwinklig geknickt (Unna). Nicht selten münden zwei oder drei in ein gemeinsames Infundibulum (Giovannini). Manche Follikel sind atrophiert oder ganz verschwunden. Im Follikel fehlt die Körnerschicht (Audry). Die Talgdrüsen sind zuweilen normal, meist aber atrophisch oder fehlen. Oft sind die Gefäße un-

verändert, manchmal beträchtlich erweitert und die Kerne in ihrer Umgebung vermehrt. Auch in der Umgebung der Haarbälge, Kernvermehrung.

Daran nehmen Teil zahlreiche Mastzellen; Leukocyten und Plasmazellen fehlen. Die Schweißdrüsen sind normal. An den Poren ist die Hornschicht oft verdickt (Unna.)

Nach meinen Erfahrungen kommt allerdings bei vielen Ichthyotikern an den Streckseiten der Extremitäten eine follikuläre Hyperkeratose vor, die mit der Keratosis pilaris (alba) große Ähnlichkeit hat. Sie findet sich aber durchaus nicht in allen Fällen von Ichthyosis, und fehlt jedenfalls oft im Beginn derselben; so auch bei den zwei Kindern mit beginnender Ichthyosis z. B., die ich beobachten konnte.

Halte man nun dieselbe für identisch mit der Keratosis pilaris oder nicht, so darf man die letztere doch keinenfalls für das erste Stadium oder schlechtweg für die leichteste Form der Ichthyosis erklären. Es sind auch Fälle nicht bekannt, in denen aus einer anfangs auf die Follikel beschränkten Hyperkeratose später eine diffuse Ichthyosis geworden wäre.

Diejenigen also, welche die Keratosis pilaris zur Ichthyosis rechnen wollen, müßten meiner Meinung nach dieselbe zum mindesten für eine von der leichten Ichthyosis verschiedene Form, d. h. für eine Varietät derselben erklären.

Bei der Ichthyosis ist, wie ich oben nachgewiesen habe (s. pag. 52), auch an andern Körperstellen, als den Extremitätenstreckseiten, die abnorme Follikelverhornung ein ganz gewöhnliches Vorkommnis. An vielen Follikeln dringt die Hornschicht in größern Dicke und tiefer in dieselben herab, als normalerweise, ohne jedoch die Richtung der Lanugohaare zu verändern, deren Austreten zu verhindern oder sich an der Mündung zu einem Kegelchen aufzutürmen. Deshalb bleibt sie hier auch klinisch unbemerkt. An den mit stärkern Haaren besetzten und mit dickerer Hornschicht versehenen Extremitätenstreckseiten sind die in den Follikel eindringenden Hornmassen jedoch bedeutender, die Haare werden verbogen, bleiben in den an der Mündung sitzenden Hornkegelchen aufgerollt stecken oder sind in größerer oder kleinerer Entfernung von der Austrittstelle aus demselben abge-

brochen. Auf diese Weise kommt allerdings an den genannten Stellen eine Art Depilation zu stande. Gelegentlich kann unter diesen Hornkegelchen die Haut auch papelartig erhaben sein, und dann ist die Ähnlichkeit mit der weißen Keratosis natürlich eine große. Es schien mir jedoch, daß in den gewöhnlichen Fällen von Ichthyosis die Zahl der stärker veränderten Follikel an den Extremitätenstreckseiten eine geringere sei, als dies bei der Keratosis gewöhnlich der Fall ist.

Wenn ich die oben resumierten histologischen Befunde der Keratosis vergleiche mit den von mir bei der Ichthyosis (an Stücken, die von der Streckseite des Oberschenkels stammen) erhobenen, so finde ich auch hier Verschiedenheiten. Nirgends wird bei der erstern das gelegentliche Erhaltenbleiben von färbbaren Kernen in der verdickten Hornschicht erwähnt. Audry hebt im Gegenteil das Fehlen derselben hervor.[1]) Ebensowenig ist von Leukocyten im Rete die Rede.

Im Gegensatz zur Ichthyosis sind nach Giovannini die Mitosen bei der Keratosis in verminderter Zahl vorhanden. Bei ersteren war Gefäßerweiterung nie zu konstatieren. Die bei der Keratosis öfters angetroffene Kernvermehrung um die Follikel herum fehlt bei der Ichthyosis ganz.[2]) Bei dieser habe ich auch in den Papelchen häufig normale Bulbushaare angetroffen.

Aus diesen Gründen schließe ich mich denjenigen Autoren an, welche die bei der Ichthyosis vorkommende, namentlich an den Extremitätenstreckseiten stark ausgesprochene Follikelhyperkeratose trotz der klinischen Ähnlichkeit mit der Keratosis pilaris für eine von der letztern verschiedene Affektion ansehen.

Es bleibt jedoch noch die Möglichkeit offen, daß die obengenannten Fälle eine Kombination der Ichthyosis mit der Keratosis pilaris, die ja nach Cels (l. c.) bei mehr als der Hälfte der Menschen sich findet, darstellt, wobei die letztere

[1]) Dies tut er allerdings auch bei der Ichthyosis.

[2]) Anmerkung bei der Korrektur. Auch in der jüngsten Arbeit Giovanninis (661 a) erscheint als wesentlichster Unterschied der Keratosis von der Ichthyosis das Vorhandensein entzündlicher Erscheinungen bei der erstern.

allerdings nicht unbedeutende Veränderungen hinsichtlich des Verlaufs und Charakters erleiden würde.

Eine deutliche Rötung um die verhornten Follikel habe ich nur in einem Falle (W.) von Ichthyosis beobachtet.

Es handelte sich um einen 24jährigen Mechaniker, der mit einer leichten Ichthyosis vulgaris behaftet war. Er gab an, an Jucken zu leiden.

An fast allen Follikeln der Extremitätenstreckseiten, des Rückens und der Nates war die Haut in Form von kleinen halbkugeligen Papelchen erhaben und mit einem Hornkegelchen besetzt. Weitaus der größte Teil derselben war an der Streckseite der Oberarme intensiv gerötet, so daß die Haut eine diffuse Rötung aufwies. Eine Anzahl Follikel erschien grubig eingesunken, blaßrot und haarlos. In andern waren an den Hornkegeln keine Haare zu sehen oder es ragten nur die Spitzen daraus hervor. Eine Anzahl Follikel wiesen etwa 1 *cm* lange, dünne, pigmentarme, aus den Follikeln ragende Haare auf. Kratzte man mit dem Nagel die oft mit einem schmalen Schuppensaum umgebenen Hornkegelchen ab, so kam aus der Follikelmündung oft ein recht langes Hornspitzchen heraus, an dem das Ende eines ausgerissenen Haares saß. Die Streckseite der Vorderarme war mit zahlreichen dünnen, pigmentarmen 2—3 *cm* langen Haaren besetzt, ebenso die Rückseite der Beine bis zur Mitte der Waden. Dazwischen befand sich aber eine beträchtliche Anzahl mit Hornkegelchen besetzter Follikel, an denen keine Haare zu sehen und die zum Teil gerötet waren.

An den Streckseiten der Beine Haare nur spärlich, kurz, dünn und pigmentlos. Im übrigen ähnliche Verhältnisse wie an den Armen, jedoch eine kleinere Anzahl Papelchen gerötet. Durchaus normale Behaarung (d. h. lange dunkelbraune Haare) zeigten die Achselhöhlen, Pubes und Linea alba vom Nabel abwärts. Am Rücken schien die Lanugoausbildung durch die Follikelaffektion durchaus nicht verändert. Hier ist eine große Anzahl der Papelchen mehr oder weniger gerötet.

Als der Patient nach elf Monaten wieder zur Aufnahme kam, waren nur an der Streckseite der Oberarme die Verhältnisse ungefähr die gleichen; doch war die Rötung weniger diffus, enger um die Follikel lokalisiert. An den Vorderarmen und Beinen fanden sich Hornkegelchen noch in großer Zahl, jedoch waren nur vereinzelte Papelchen zu sehen und die meisten davon nicht oder kaum gerötet. Ebenso persistierten am Rücken die viel kleineren Kegelchen noch, die Papelchen aber nur ganz vereinzelt.

In diesem Fall war also jedenfalls an den Oberarmen eine Affektion vorhanden, die sich klinisch von einer Keratosis pilaris nicht differenzieren läßt. Interessanter sind jedoch die Erscheinungen am Stamm. Hier war die Erscheinung der blassen oder geröteten, durchaus Keratosis pilaris-ähnlichen

Papelchen nur vorübergehend. **Es kann also bei der Follikelverhornung der Ichthyosis ein irritativer Zustand auftreten, welcher zur vorübergehenden Bildung eines blassen oder geröteten Keratosis pilaris-ähnlichen Papelchens führt.**

Daß es sich hier etwa um eine rapid verlaufende echte Keratosis pilaris gehandelt habe, ist deshalb sehr unwahrscheinlich, weil die Hornkegelchen und Lanugohaare später noch unverändert erschienen und von grubigen oder haarlosen Follikeln nichts zu sehen war. Auch sind bis jetzt solche derartige akut und fast universell auftretenden Fälle von Keratosis nicht bekannt.

Einen weiteren interessanten Fall (Moe. . .) bekam ich auf der Berner Klinik zur Beobachtung.

In der Familie des 16jährigen Mädchens waren andere Mitglieder nicht erkrankt. Dasselbe wies eine Ichthyosis leichten Grades auf, die sich jedoch sowohl auf Streck-, als Beugeflächen der Hände und Füße ausdehnte. Die Haut fast des ganzen Körpers war mit zahlreichen Papelchen besetzt und hatte das Aussehen einer Gänsehaut. Frei von dieser Erscheinung waren nur Kopf, Gesicht, Vorderinnenfläche der Oberarme, Vorderflächen der Unterarme, Innenfläche der Oberschenkel, Kniebeugen, Achselhöhlen, Hände und Füße. Am Stamm waren die Knötchen durchschnittlich 1—2 *mm* von einander entfernt und saßen, wie bei den meisten nachweisbar war, an den Follikeln.

Meist waren sie halbkugelig erhaben und hatten an der Kuppe das durchscheinende, etwas gelbliche Aussehen von Hornsubstanz. Gelegentlich nahm dieselbe das Aussehen eines aus dem Follikel ragenden Hornkegelchens an. Die Lanugohaare schienen an Zahl nicht vermindert und waren gelegentlich an der Spitze der Knötchen zu sehen.

Eine geringe Anzahl der Papelchen war heller oder dunkler gerötet, die meisten waren blaß. An den Extremitätenstreckseiten waren die Knötchen kleiner, flacher, fast immer deutlich rot und mit einem kleinen Schüppchen am Gipfel versehen. An zahlreichen Follikeln fehlten die Haare. Das ganze Bild glich hier sehr einer Keratosis pilaris.

Am Körper unterschieden sich die Knötchen von dieser jedenfalls durch die halbkuglige, glatte, schüppchenfreie, durchscheinende Hornkuppel von ziemlicher Größe; auch war ein atrophisches Stadium nicht zu erkennen. Obschon makroskopisch die Haare kaum verändert schienen und an zahlreichen Knötchen unzweifelhaft vorhanden waren, so zeigte sich doch mikroskopisch eine starke Verbiegung derselben innerhalb des Hornkegels, der den obern Teil des Follikels (im Gegensatz zu dem Verhalten bei Keratosis pilaris nach der Angabe Unnas) sehr stark trichterförmig erweiterte (s. den histol. Befund auf pag. 7). In diesem

Fall handelt es sich also um eine fast universelle Follikelhyperkeratose, die nicht nur histologisch, sondern auch klinisch gegenüber der Keratosis pilaris Unterschiede aufwies.

Am 25. April 1901 habe ich in der Poliklinik des Hopital Saint-Louis zu Paris folgenden Fall gesehen und, allerdings nur rapide, untersuchen können:

$15^1/_2$jähriger Knabe. Von ähnlichen Krankheiten in der Familie ist ihm nichts bekannt. Die Affektion besteht seit früher Jugend. Gesicht, Hals und obere Thoraxhälfte völlig normal; ebenso die Ellenbogen in der Umgebung des Olekranon, und sämtliche Beugen. Am übrigen Körper, mit Ausnahme der Unterschenkel, eigentliche ichthyotische Veränderungen nicht zu bemerken; doch ist die Haut auffallend trocken. Dagegen sind zahlreiche an den Follikeln lokalisierte, mehr oder weniger gerötete Papelchen vorhanden. An den Streckseiten der Arme, der Beugeseite der Vorderarme und Vorderinnenfläche der Oberschenkel unterscheiden sich dieselben nicht von den Papelchen der Keratosis pilaris; sie sind rot, haben am Gipfel ein kleines Schüppchen mit zentralem Hornkegelchen; die Haare fehlen oft oder sind unmittelbar über ihnen abgebrochen. Am Rumpf stehen die etwas kleinern Papelchen stellenweise viel näher, fast eine Art Plaques bildend, beisammen. Dazwischen liegen wieder Stellen, wo sie spärlicher sind. An den Unterschenkeln weist die Haut das typische Aussehen einer leichten Ichthyosis auf: $^1/_2$ bis 1 *cm* im Durchmesser haltende, graubraune, adhärente, glimmerartig durchscheinende Hornlamellen, mit abgehobenen weißen Rändern.

Über die Auffassung dieses Falles läßt sich diskutieren. Man kann sich fragen: Ist das eine generalisierte Keratosis pilaris, oder eine Ichthyosis, oder beides zusammen? Das erstere glaube ich deswegen nicht annehmen zu können, weil es meines Wissens eine Keratosis pilaris, die in solch großen Hornlamellen abschuppt, wie dies in diesen Fall an den Unterschenkeln geschah, nicht gibt. Man müßte also annehmen, daß eine partielle oder vielmehr, da mir die Existenz einer wahren partiellen Ichthyosis zweifelhaft erscheint, eine Pseudo-Ichthyose der Unterschenkel sich mit einer Keratosis kombiniert habe. Dies erscheint mit jedoch deshalb unwahrscheinlich, weil der Patient ein durchaus gesunder, kräftiger Knabe war, keine nervösen oder Stauungssymptome an den untern Extremitäten aufwies und auch, wie er angab, keine entzündlichen Erscheinungen an denselben bemerkt hatte.

Am wahrscheinlichsten würde mir die Annahme einer abgeschwächten Form einer Ichthyosis, wie sie der vorher beschriebene Fall (Moe. . .) darstellt, erscheinen. Am Körper

wäre der geringste Grad einer „Xerodermie“, der sich klinisch hauptsächlich nur durch die Trockenheit der Haut bemerkbar macht, vorhanden, mit einer stark ausgesprochenen Follikelverhornung, welche zu Lichen pilaris-ähnlichen Erscheinungen führt. An den Unterschenkeln ist die Ichthyosis stärker ausgesprochen und wird durch Abschilferung gröberer Hornlamellen klinisch deutlicher.

Hier hätte man also das Bild einer wirklichen „Ichthyosis follicularis“, die diesen Namen im Gegensatz zu der von Lesser (701) so genannten Form wirklich verdienen würde. Indessen scheint mir durch diesen einzelnen Fall die Existenz einer solchen noch nicht erwiesen.

Kürzlich habe ich einen weitern Fall gesehen, der zur Klärung der Frage beitragen kann:

Mlle. J., 21 Jahre. Hat eine Ichthyosis nitida leichten Grades, diffus über den ganzen Körper verbreitet, mit typischer Lokalisation und Steigerung an den Streckseiten.

Eine Schwester hat die gleiche Krankheit, sonst nichts in Familie. An beiden vordern Achselfalten Neurodermitis-Plaques.

An den Streckseiten der Arme bis zum Handgelenk herab, und an den Streck- sowie Beugeseiten der Beine bestehen rote Papelchen, namentlich an den letztern in sehr großer Zahl, meist von Stecknadel- bis höchstens Pfefferkorngröße. Dieselben tragen ein kleines Hornkegelchen am Gipfel, das abkratzbar ist, ohne daß ein Hornfortsatz an dessen Basis oder eine nässende Fläche zum Vorschein käme. Manche dieser Papelchen enthalten aufgerollte oder verbogene, auch abgebrochene Haare. Dieselben gleichen morphologisch völlig den Keratosis pilaris Papelchen.

Es sind zahlreiche Hornknötchen mit stark deviierten oder abgebrochenen Haaren, jedoch sehr selten solche ohne Haare zu bemerken. Deutlich narbig eingezogene Follikelgruben kann man nicht finden. Dagegen sind auch Follikelöffnungen ohne Papel oder Hornkegel mit rötlichem in Abblassung begriffenen Hof, ungefähr der Größe der Papelchen entsprechend, vorhanden. Von den Schenkeln an aufwärts bis zum Gürtel, namentlich an den Nates, ist sozusagen jeder Follikel mit einem solchen, jedoch blassen, Papelchen besetzt, so daß die Haut das Aussehen einer Gänsehaut oder eines Reibeisens erhält.

Also auch hier wieder eine der Keratosis pilaris täuschend ähnlich sehende Follikelverhornung, die jedoch in einigen klinischen Punkten (Herabreichen bis zum Handgelenk. gleichmäßiges Ergriffensein der Rück- und Vorderfläche der Beine, stärkstes Ergriffensein von Nates und Unterbauch —

hier nur in der weißen Form — stellenweises Ergriffensein sämtlicher Follikel, Seltenheit haarloser, Fehlen narbiger Follikel) von derselben abweicht.

Man kann sich der Ansicht nicht verschließen, daß hier eine der Ichthyosis eigentümliche, von der gewöhnlichen Keratosis pilaris verschiedene Folikelkeratose vorliegt.

Als Schlußfolgerungen dieser Erörterungen möchte ich folgende Sätze hinstellen:

1. Die Keratosis pilaris ist eine der Ichthyosis vulgaris zwar sehr nahestehende, aber von derselben klinisch und wohl auch histologisch unterscheidbare Affektion. Keinesfalls darf sie als abgeschwächte Form oder erstes Stadium der typischen Ichthyosis vulgaris angesehen werden.

2. Bei der vulgären Ichthyosis gibt es Follikelaffektionen, die mit der Keratosis pilaris große Ähnlichkeit haben, gegenüber derselben jedoch klinische und histologische (soweit man das bei dem jetzigen Stand der Keratosis pilaris-Histologie beurteilen kann) Verschiedenheiten aufweisen.

3. Es ist möglich, daß diese ichthyotischen Follikelaffektionen auch isoliert, ohne diffuses Mitergriffensein der übrigen Hautdecke vorkommen, resp. eine wirkliche Ichthyosis follicularis darstellen können.

Was den obengenannten Lesserschen Fall anbelangt, so weicht er so wesentlich von der Ichthyosis ab, daß er, meiner Ansicht nach, als solche nicht bezeichnet werden darf. Schon das Vorhandensein einer vollständigen Alopecie bei der Geburt, welche zum größten Teil im 6. Jahr noch bestand, das Auftreten der Affektion im Alter von 1—2 Wochen sprechen dagegen. Niemals ist bei der wirklichen Ichthyosis eine Follikelverhornung am Kopf in Gestalt von dünnen, festen Hornspitzen von weißlicher oder grauer Farbe und 1 *mm* Länge, wie sie hier beschrieben werden, berichtet worden.[1]) In den-

[1]) Anmerkung bei der Korrektur. Jüngst hat allerdings Riehl im Anschluß an die Vorstellung eines 10jährigen Knaben, bei dem an Brust- und Bauchhaut follikuläre, feine, spitzkegelige, 2—3 *mm* lange Hornstachel vorhanden waren, bemerkt, daß diese „Ichthyosis"-Form häufig mit allgemeiner Ichthyose verbunden sei (Verh. der Wiener derm. Ges. 9. Nov. 1902 Archiv Bd. 65 p. 105). — Derartige Fälle sind

jenigen Fällen von ichthyotischer Follikelkeratose, die ich beobachtet habe, war an Nase, Ohren und behaartem Kopf nicht das geringste von derselben zu bemerken, während in dem Lesserschen Fall diese Partien gerade am stärksten ergriffen waren. Derselbe gehört, wie Lesser selber bemerkt, zu der Gruppe der von den französischen Autoren unter dem Namen Acné sébacée cornée beschriebenen Fälle, die zum Teil zu den Naevi gehören.

Letzteres gilt namentlich für die Fälle, welche Hardy unter dem Namen Acné sébacée cornée beschrieben hat. Auf diese bezieht sich wohl auch die histologische Beschreibung von Leloir und Vidal (700), nach welchen sie eher eine „infirmite", als eine Krankheit sind und einen „äußerst chronischen" Verlauf haben. Dies hat auch Touton (711), der ein zusammenfassendes Referat über die Affektion gibt, bewogen, diese Fälle zur Ichthyosis zu stellen.

Ich kann letzterer Auffassung schon deshalb nicht beitreten, weil diese Fälle alle circumscript sind.

Es sind übrigens nur eine gewisse Anzahl der unter dem Namen Acné sébacée cornée [Hardy (697)], Acné kératosique, Acne cornea, Acne keratosa [Crocker (688)], Keratosis follicularis etc. publizierten Fälle, die in eine Reihe mit dem Lesserschen Fall zu stellen sind. Von einzelnen ist es kaum zweifelhaft (z. B. von Enthyboules Fall (729), von andern — z. B. den Fällen von Morrow (746), White (755), Neisser (705) — möglich, daß sie zur Psorospermosis Darier gehören, während wieder andere (z. B. der Fall v. Tenneson und Lerredde (710) sich mehr der wirklichen Acne nähern und mehr oder weniger deutlich entzündlicher Natur sind (wie der Fall H. v. Hebras[1]) und die Keratosis follicularis contagiosa Brookes

---

wohl nicht publiziert. Auch ich habe jüngst einen solchen gesehen: I. nitida mit ausgedehnter Follikelverhornung. An den Armen Lichen pilaris ähnliche Knötchen. Viele derselben tragen Hornstachelchen, welche die Haare scheidenartig fast 1 *mm* weit einschließen. In der l. Glutaealgegend kommen sie an allen Follikeln (jedoch ohne Knötchen) vor. Sie sind haardünn, weißlich, biegsam (nicht hart oder spröde).

[1]) Intern. Atlas seltener Hautkrankheiten. V. Nr. 14. Jahrg. 1891.

(687). Mit letzterer identisch sind wohl die Fälle von Barbe (681) und Baudouin et Du Castel (682).

2. Keratoma intrauterinum s. Hyperkeratosis universalis congenita (Unna).

Diese früher unter dem Namen Ichthyosis beschriebene Affektion wurde zuerst von Lebert (670a) unter der Bezeichnung Keratosis diffusa congenita als eigenartige Krankheit hingestellt. Auch Kyber (368), der sie universelles, diffuses, kongenitales Keratom nannte, betonte die Verschiedenheit derselben von der Ichthyosis, während Caspary (333) und Kaposi (auch in der neuesten Auflage seines Lehrbuchs) sie wieder mit derselben zusammenbringen wollten.

Daß die Affektion klinisch sich wesentlich von der Ichthyosis unterscheidet und in ihren hochgradigen Formen, wie sie in den Fällen von Steinhausen (400), Sievruk (395), Vrolik (406), Loecherer (374), Kyber (368), Müller (376), Lebert (670a), Jahn (358) etc. zu Tage tritt, ein wohl umschriebenes Krankheitsbild darstellt, geht aus den zusammenfassenden und kritischen Erörterungen von Unna (405), Thibierge (403a) etc. zur Genüge hervor, und man sollte daher die noch immer gebräuchlichen Namen „Ichthyosis congenita, foetalis, intrauterina" für solche Fälle nicht mehr anwenden. Insbesondere ist die Bezeichnung I. congenita eine mißverständliche deshalb, weil, namentlich von ausländischen Autoren, ganz dieselbe Bezeichnung für die vulgäre Ichthyosis angewandt wird.

Auch die histologischen Befunde von Lebert (l. c.), Jahn (l. c.), Schabel (390), Müller (l. c.), Kyber (l. c.), Stühlinger (402), Gerstenberg (343), Bruck (329), Houel-Chambard (355), Claus (336), Waßmuth (407) [1]) weichen, obschon über manche Details noch Nachrichten fehlen,

[1]) Neuerdings hat Riecke (384) eine ausgezeichnete Darstellung geliefert. Als neuen und bis jetzt bei keiner andern Affektion erhobenen Befund beschreibt er die Abschnürung und Umwachsung der Cutis bis zur völligen Abtrennung durch Hornlamellen; in den Hornmassen erscheinen diese Abschnürungen dann als eigentümliche Einschlüsse. — Im Gegensatz zu Waßmuth (l. c.) ist er der Ansicht, daß die Zellen der



von denen der Ichthyosis nicht unwesentlich ab. Hierüber verweise ich auf die genannten neueren Darstellungen.

Abgesehen von diesen hochgradigen und charakteristischen Formen, welche Lebensunfähigkeit zur Folge haben, gibt es aber eine Reihe hierher gerechneter Fälle, in welchen die Veränderungen bedeutend weniger ausgesprochen sind, und die Monate und Jahre am Leben blieben, wie z. B. diejenigen von Seligmann (392), Caspary (333), Behrend (226), Munnich (377), Lang (369).

Diejenigen von Seligmann, Behrend, Caspary sind immerhin noch so stark ausgesprochen, daß man sie, wie schon Caspary getan hat, wohl als abgeschwächte Erscheinungsformen des intrauterinen Keratoms ansehen kann. Leichter sind jedoch noch die von Munnich und Lang beschriebenen Fälle. Die 9 Monate alte Schwester des 5jährigen Knaben, von dem Munnich berichtet, wies jedoch genau das Krankheitsbild der Casparyschen Fälle auf, und so mag dieser Fall auch ohne weiters hierher gezählt werden.

Interessant ist in Munnichs Falle die der Affektion vorausgehende, sicher konstatierte Hautrötung, wie solche auch im Fall von Heuß (138) von paratypischer Ichthyosis und bei manchen Hornnaevi (s. pag. 162) beobachtet wurde (vergl. auch unten die Fälle Rónas).

Merkwürdig ist in Langs Fällen die Angabe, daß die Krankheit sich erst in der 3. Woche resp. im 2. Monat gezeigt haben soll. Das Ektropion, die Augenerkrankungen, die Deformitäten an Ohren und Anus, das Fehlen des Panniculus, die pergamentartige Beschaffenheit der Haut, die Beugekontrakturen, die Verkürzung der Finger und Deformität der Nägel, die Störung des allgemeinen Wachstums, das Auftreten von Abszessen, der frühe Tod — das alles spricht jedoch für die Verwandtschaft mit den obgenannten Fällen; keineswegs aber

---

Hornschicht wirklich verhornt sind und nicht sich in einem Vorstadium der Verhornung befinden. Auch das Stratum granulosum findet er überall in normaler Stärke, eine Vermehrung der Knäuel- und Talgdrüsen, sowie der Haare, kann er nicht konstatieren.

In diesen Punkten äußert sich übereinstimmend mit ihm Haus (348 a).



weisen Langs Fälle, wie Caspary gemeint hat, Ähnlichkeit mit der vulgären Ichthyosis auf. Obige Symptome allein genügen, um sie von derselben sicher abzutrennen. Es ist auch bis jetzt kein derartiger Fall bekannt in einer Familie, in der vulgäre Ichthyosis existierte. — Der Meinung von Brocq (827), daß diese Fälle, sowie die Casparys, vielleicht zu seiner „Hyperepidermotrophie" gehören könnten, kann ich mich nicht anschließen. Es fehlen ihnen sämtliche Charakteristica derselben. — Wir wissen bis jetzt auch noch nicht, was aus solchen Fällen wird, wenn sie ein höheres Alter erreichen.

Thibierge (La Prat. derm. pag. 853) glaubt, daß dieselben später zu den oben von mir unter dem Namen der paratypischen Hystrix (pag. 99) beschriebenen, der Ichthyosis allerdings sehr ähnlichen Form von Hyperkeratose werden. Die einzigen Beweismittel, die er für seine Anschauung meines Wissens beigebracht hat, sind zwei Fälle, deren mir vorliegende Beschreibung (834) folgendermaßen lautet:

Zwei Kranke werden von Thiebierge vorgestellt, der eine 18, der andere 15 Jahre alt, mit sehr ausgesprochener, generalisierter Ichthyose, welche den Typus der Individuen repräsentieren, die sich auf den Jahrmärkten als „homme-poisson" zeigen. Bei beiden, die aus verschiedenen Familien stammen, sind die Beugen wenigstens so stark ergriffen, wie der Rest der Glieder; die Hände weisen eine beträchtliche Hyperkeratose mit Hyperhidrose auf, die Gesichtshaut ist geschrumpft und es existiert ein deutliches Ektropion, Eigenschaften, welche die gewöhnliche Ichthyosis nicht besitzt. Im Gegensatz zu dieser, die erst nach mehreren Monaten in die Erscheinung tritt, boten diese beiden Kranken schon bei ihrer Geburt deutliche Hautveränderungen dar, in ihrer Familie existieren keine Fälle von Ichthyosis; die Mutter des einen hatte vor ihm ein totgeborenes Kind gehabt, das nur ein Glied aufwies.

Meines Erachtens ist hier namentlich der Beweis sehr ungenügend erbracht, daß die Veränderungen wirklich bei Geburt vorhanden waren; auch wird gar nicht angegeben, worin dieselben bestanden haben sollen. Die Tatsache allein, daß bei der Geburt schon Veränderungen vorhanden waren, würde nicht genügen, um die Affektion mit dem Keratom zu identifizieren, wenn nicht nachgewiesen würde, daß dieselben mit denen der leichteren Keratomfälle völlig übereinstimmten.[1])

---

[1]) Brocq (827) erklärt neuerdings diese Fälle als zu seiner „Hyperepidermotrophie" gehörig. Es ist jedoch auffallend, daß die „Erythro-

Als Beiträge zur Aufklärung der Frage, wie diese leichten überlebenden Fälle des intrauterinen Keratoms später möglicherweise aussehen könnten, möchte ich hier namentlich zwei Beispiele kurz wiedergeben. Das eine betrifft einen im Musée Baretta moulierten Fall von Ichthyose hyperkératosique, der von Besnier, suppléé par Darier, beobachtet und in der zweiten Auflage des Katalogs mit der Nummer 1881 bezeichnet ist. In der Bibliothek des Hôpital Saint-Louis findet sich eine Beschreibung in einem Manuskript, betitelt „Recueil d'observations". Ich gebe davon folgendes Résumé:

Vater und Mutter sind cousins germains; beide sind gesund. Nichts von Ichthyosis bei den Großeltern. Eine 16jähr. Schwester normal. Bei Geburt war die Haut glatt und glänzend, hart, ohne Furchen, Lider in Ectropionstellung. 4 oder 5 Tage später spaltete sich die Haut und fing an sich zu verdicken, währen ddie Furchen tiefer wurden. Im Anfang trat alle Monate, später in größern Zwischenräumen, eine Mauserung ein. Während der Dentition bestand schlechter Allgemeinzustand. Das Kind fing spät an zu sprechen und zu gehen. Status: 7jähriges Mädchen, geistig zurückgeblieben. An Extremitäten und namentlich Stamm starke Hornauflagerungen. An letztern Hornplatten von 2—4 *cm* Breite, viereckig oder polygonal, in der Mitte von beträchtlicher Dicke und von grauschwärzlicher Farbe, durch tiefe Furchen getrennt. An den Gelenkbeugen sind sie in zahlreiche längliche Prismen oder Zähne zerspalten, die an Höhe bedeutender sind. Im behaarten Kopf Schuppen, spärliche und spröde Haare. Lider ektropioniert, Zilien spärlich. Helix und Anthelix verwachsen, das Läppchen angewachsen. Zähne klein, mißgestaltet. Handteller und Fußsohlen auch schuppend, aber bedeutend weniger als der übrige Körper. Nägel an den Händen normal, an den Füßen mißbildet, gelöchelt und gestreift, braun. Schweißsekretion nur in den Furchen zwischen den Schuppen, am meisten in der Lendengegend.

Das andere betrifft folgende von Elliot (506a) publizierte Fälle:

2 Schwestern von 8 und 7 Jahren, die rechtzeitig geboren wurden. Deren Vater hat von seiner andern (ersten) Frau mehrere Kinder, die sämtlich gesund waren bis auf ein 18jähriges Mädchen, das eine Hyperkeratose der Volarflächen der Finger hat und immer gehabt hat. — Bei Geburt sah die Haut der ältern glatt, glänzend, wie gefirnist aus und war durch oberflächliche Fissuren in Stücke getrennt. Bis zum Alter von 3 Jahren nahm der Prozeß in Gesicht und Extremitäten ab, und schließlich blieben nur Kopf und Stamm erkrankt. Dieselben sind diffus

---

dermiè" bei ihnen so geringgradig war, daß dieselbe von Thibierge übersehen werden konnte. (S. hierüber pag. 101.)



hyperkeratotisch, der Hals nur wenig, alles übrige ist völlig normal. Die Kopfhaare sind durchaus normal. Am Stamm sind hornige Auflagerungen von 1—3—4 Linien Dicke vorhanden; am dicksten sind sie in der Axillae, wo dünne, harte Exkreszenzen und polygonale Platten existieren. Sie sind ohne Schwierigkeit abzulösen, und darunter befindet sich eine leicht nässende Fläche. Das Mädchen ist wohl entwickelt. Gelegentlich einer Angina wurde bei ihr der Hals, der jetzt nur teilweise affiziert ist, ganz ergriffen, war aber nach einigen Tagen wieder wie vorher.

Die jüngere Schwester ist das vollkommene Ebenbild der älteren; die Affektion hält sich genau in denselben Grenzen bei ihr.

Während der erste Fall dem Aussehen nach sich den unter dem Namen Sauridermie bekannten schweren Ichthyosisformen (s. pag. 103) nähert und sich vor denselben eigentlich nur durch die Mauserung auszeichnet, die wir als eine Eigenschaft der hyperkeratotischen Naevi werden kennen lernen, so sind die beiden letztern morphologisch den auf pag. 177 beschriebenen circumscripten hystriciformen nicht systematisierten Naevi direkt an die Seite zu stellen.

Für eine ähnliche Naevusform halte ich ferner die Fälle Rónas (385), die von manchen zum Keratoma intrauterinum gerechnet werden, nach Brocq (l. c.) aber vielleicht partielle Formen seiner „Hyperepidermotrophie“ darstellen. Bei dem gegenwärtigen Stand der Frage dürfen sie jedoch dem intrauterinen Keratom schon deshalb nicht zugezählt werden, weil wir partielle Formen desselben nicht kennen.

Es handelt sich um 2 Geschwister, von denen der ältere Knabe im 4. Lebensmonate starb. Bei ihm traten in den ersten Wochen, bei der 11 Monate alten Schwester im 3. Lebensmonat gelb- bis braunrote, scharf umschriebene, mäßig infiltrierte Flecke auf, die nach und nach ihre Hyperämie verloren und über denen die Hornschicht rissig, verdickt ward und abschilferte. Bis zum 18. Monat nahmen bei der Schwester die Flecke an Ausdehnung immer noch zu.

Nicht zum intrauterinen Keratom gehörig sind, wie auch die Verfasser ausdrücklich hervorheben, die Fälle von der Art derjenigen von Graß und Török (346). Hier schilferte bei einem sonst völlig normalen Kind bei der Geburt die Hornschicht in äußerst dünnen, großen Lamellen ab. — Es handelt sich in diesen Fällen wohl um eine Abart der Desquamation der Hornschicht, wie sie intrauterin und auch bei Neugebornen in geringerem Grad gewöhnlich vorkommt. In diese Kategorie dürfte auch der Fall Carinis (332) einzureihen sein.

Über die Ansicht von Doctor, wonach die Dariersche Dermatose zur „Ichthyosis" gehöre, s. pag. 191.

B. Über die Hornnaevi und ihre Beziehungen zur Ichthyosis.

Sehr viele Hautkrankheiten, die mit einer Verdickung der Hornschicht einhergehen, sind im Lauf der Zeiten von diesem oder jenem Autor der Ichthyosis zugezählt worden. Da die Verdickung der Hornschicht und die Abschilferung derselben in größern Stücken das hervorstechendste Symptom der hochgradigen Ichthyosis ist, so wurde kurzweg das Symptom mit dem Namen der Krankheit bezeichnet. Das ist ein terminologischer Fehler, den Besnier (B.-Kaposi, p. 60) schon vor 10 Jahren rügte, der sich aber bis auf den heutigen Tag erhalten hat. Grundverschiedene Krankheiten können zur Verdickung oder groben Abschilferung der Hornschicht führen; dieser Umstand berechtigt aber noch nicht, dieselben „Ichthyosis" zu nennen. Bei ihnen, wie bei der Ichthyosis, ist die Hyperkeratose [1]) einfach ein Symptom, das nicht allein, sondern erst mit andern zusammen, eine Krankheit ausmacht.

Im folgenden soll der Versuch gemacht werden, gewisse Keratosen, die immer noch von vielen Autoren mit dem Namen Ichthyosis belegt werden, genauer zu umschreiben und von der letztern abzutrennen; es sind dies die systematisierten oder nicht systematisierten hyperkeratotischen („harten", verrucösen etc.) Naevi und gewisse, meist umschriebene sog. Ichthyosis- oder Hystrixformen. Dieselben gehören meines Erachtens in das Gebiet der Naevi und sind in ihren Einzelformen vorläufig noch möglichst genau auseinanderzuhalten.

Dubreuilh hat (497) einen ähnlichen Versuch bereits in seinem Vortrag „Über die circumscripten Hyperkeratosen" auf dem Londoner int. Dermatologenkongreß, in dem Kapitel „Hyperkératoses circonscrites d'origine congénitale" gemacht, hat sich aber entsprechend dem Rahmen

---

[1]) Das Wort „Hyperkeratose" ist hier im rein klinischen Sinn, gleichbedeutend mit „Hornschichtverdickung", gebraucht, und es soll damit keineswegs auf einen aktiven, proliferierenden Prozeß hingedeutet werden. (S. hierüber pag. 138.)



des Vortrages sehr kurz und allgemein gefaßt und nur auf ein geringes kasuistisches Material gestützt. Ferner ist eine Anzahl von Fällen verwertet, die gar nicht hyperkeratotisch waren (z. B. die von Meißner, Saalfeld), oder gar nicht zu den Naevi gehören (Shearers und Philippsons 1. Fall). Ich glaube daher, daß es nicht überflüssig ist, dieses Gebiet hier etwas eingehender zu bearbeiten. Dabei stütze ich mich auf eine Anzahl von Fällen, die mir bei der Durchsicht der Ichthyosis-Literatur bekannt wurden, und sodann auf eigene Beobachtungen. Es ist also nicht das gesamte im Literaturverzeichnis angegebene diesbezügliche literarische Material von mir im folgenden verwertet worden, sondern nur eine Auswahl desselben.

Es dürfte am Platze sein, vorerst den Begriff „Naevus" zu besprechen.

Jadassohn[1]) definiert folgendermaßen: „Unter Naevi verstehen wir circumscripte Mißbildungen der Haut und der angrenzenden Schleimhäute, die in einem Gewebsüberschuß über das Normale bestehen und die entweder bei der Geburt manifest sind oder die sich im weiteren Leben entwickeln, die aber sonst in ihrer ganzen Wesenheit den eigentlich kongenitalen vollständig analog sind."

Besnier sagt zwar noch in den Anmerkungen zu Kaposi (p. 61): „Das erste Kennzeichen, das eine Affektion zum Naevus stempelt, ist das, bei der Geburt vorhanden gewesen zu sein;" es ist jedoch heute zuzugeben, daß viele, vielleicht sogar die meisten Naevi erst nach der Geburt in die Erscheinung treten. Man könnte also mit Grund die Frage aufwerfen, ob es überhaupt einen Zweck habe, die Ichthyosis von den Naevis zu trennen, da sie selbst so viele Analogien mit denselben aufweise (z. B. die kongenitale Anlage, das langsame Fortschreiten bis zu einem gewissen Zustand und das relativ unveränderliche, nicht beeinflußbare Stehenbleiben auf demselben). So sind z. B. die Differenzen, welche Besnier (B.-Kaposi p. 60) als wesentlich für die Abtrennung der systematisierten keratotischen Naevi von der Ichthyosis hinstellt, jetzt nicht mehr stichhaltig. Er sagt: „In diesen Fällen ist die Affektion kongenital; sie stellt einen Naevus dar und nicht eine Ichthyosis, die eine Verornungsanomalie ist, die nach dem Alter von 6 Monaten in die Erscheinung tritt. Die

[1]) Ebstein-Schwalbe. Hautkrankheiten. p. 374.

Naevi nehmen später einen verschiedenen Verlauf: Einige bleiben stationär, andere wachsen, wieder andere nehmen ab; die Ichthyosis ist regelmäßig progressiv etc."

Dazu ist folgendes zu bemerken: Die Ichthyosis ist, wenigstens in ihrer Anlage, ebenfalls kongenital, und viele Naevi erscheinen nach dem 6. Monat; meistens entwickeln sie sich, gerade wie die Ichthyosis, bis zu einem gewissen Alter weiter, um dann bis zum Lebensende unverändert fortzubestehen.

Wenn man sich aber genau an die oben gegebene Definition hält, so ergeben sich sofort folgende Unterschiede:

1. Die Ichthyosis vulgaris ist nicht circumscript, sondern universell.

2. Dieselbe weist, wenigstens in ihren geringern Graden, nicht prinzipiell einen „Gewebsüberschuß" auf. Denn es existiert, wie ich nachgewiesen habe, bei derselben nicht einmal immer eine Verdickung der Hornschicht.

Aber auch wenn man sich an obige Definition nicht hält, so ist schon der erste der genannten Punkte genügend, um die Ichthyosis von den übrigen Naevi als eine besondere Art abzusondern. Es gibt aber hiefür, wie wir sehen werden, auch noch andere Gründe.

1. Die systematisierten hyperkeratotischen Naevi.

Mit dem Namen „Systematisierte Naevi" hat Hallopeau und später Jadassohn diejenigen Naevi belegt, die durch ihre Lokalisation in Bändern, Streifen, bestimmten Bezirken etc. charakterisiert sind. Dieser eigentümlichen Systematisierung liegen für die Mehrzahl dieser Naevi, wie auch der andern Hauterkrankungen, welche sich in ganz analoger Weise lokalisieren, ohne an sich irgend etwas mit Naevi zu tun zu haben, bestimmte Linien zu Grunde, über deren Bedeutung jedoch nicht völlige Klarheit herrscht.

Zu den systematisierten Naevi gehören verschiedenartige Mißbildungen:

Hyperkeratotische oder „harte", „weiche", Haar-, Gefäß-, Drüsen-, Pigmentnaevi, Atherome, multiple Hauthörner etc.

Zur Verwechslung mit Ichthyosis haben namentlich die Naevi mit verdickter Hornschicht Anlaß gegeben; deshalb soll hier näher auf sie eingegangen werden, und zwar zunächst auf die systematisierten. An sich ist zwar die Systematisierung durchaus kein Moment, welches die Stellung dieser Tumoren im pathologisch-anatomischen System beeinflußt, und ich würde es ohne weiteres vorziehen, keratotische Naevi von gleichem anatomischen Bau, seien sie systematisiert oder nicht, zusammen zu besprechen, wenn die Durcharbeitung des Materials eine genügende wäre. Vorläufig scheint es jedoch im Interesse der Orientierung geboten die durch Systematisierung ausgezeichneten hyperkeratotischen Naevi als Untergruppe der schon historisch zusammengehörigen systematisierten Naevi für sich abzuhandeln. Die Verdickung der Hornschicht halte ich hier jedoch nicht für ein pathologisch-anatomisch gerade sehr wichtiges Merkmal, und ich würde z. B. nicht anstehen zwei Naevi von sonst gleichem anatomischen Bau, die sich nur durch die Hornschichtverdickung unterscheiden, dicht nebeneinander zu stellen. Immerhin ist dieselbe als meist schon klinisch, immer aber histologisch leicht festzustellende Eigentümlichkeit meines Erachtens von Wert, um zur Sichtung der noch so wenig geordneten Naevi herangezogen zu werden.

Die systematisierten hyperkeratotischen Naevi sind in der Literatur unter folgenden Bezeichnungen zu finden:

1. Naevus papillaris (Thomson 1829).
2. Naevus verrucosus (Rayer 1839).
3. Naevus unius lateris (v. Baerensprung 1863).
4. Papilloma neuropathicum (Gerhardt 1871).
5. Nervennaevus (Th. Simon 1872.)
6. N. Neuroticus (Neumann 1877).
7. Ichthyosis hystrix nigricans (Butruille 1887).
8. Ichthyosis linearis neuropathica (Koren 1889).
9. N. linearis verrucosus (Unna).
10. Ichthyosis cornea s. hystrix partialis (Philippson 1890).
11. I. linearis congenitalis (Pecirka 1891).
12. N. linearis ichthyosiformis (Lanz 1894).
13. Systematisierter Naevus (Besnier, Hallopeau).
14. N. verruqueux zoniforme (Brault 1894).
15. N. linearis unius lateris (Alexander 1894).
16. Naevus neuropathicus verruco-papillomatosus pigmentosus (Spietschka 1894).

17. Angeborne papillomatöse sog. neuropathische Warzenbildung (Spiegelberg 1896).
18. Ichthyosis hystrix, I. partialis, Streifenhornnaevus, systematisierter Hornnaevus, systematisierte Hystrix etc.

Die diesbezügliche Literatur ist im nachstehenden Litteraturverzeichnis Abschnitt II enthalten.

Ich hebe aber ausdrücklich hervor, daß durchaus nicht alle unter diesen Namen beschriebene Fälle Hornnaevi sind, sondern daß z. B. unter den Titeln: Naevus verrucosus, papillaris, neuroticus, linearis, unius lateris u. a. Fälle sich befinden, bei denen eine Verdickung der Hornschicht nicht vorhanden ist. Meine Gruppe der hyperkeratotischen systematisierten Naevi ist also enger gefaßt, als die ebengenannten. Andererseits umfaßt sie eine größere Anzahl von Fällen, als die des Naevus linearis ichthyosiformis oder der Ichthyosis cornea partialis; denn diese letztern stellen nur eine bestimmte Art der keratotischen systematisierten Naevi dar.

Eine zusammenfassende Darstellung der letztern, wie sie im folgenden versucht werden soll, stößt namentlich deshalb auf Schwierigkeiten, weil das vorliegende Material meist nicht mit der für diesen Zweck so notwendigen Ausführlichkeit dargestellt ist. Es fehlen gute Abbildungen, histologische Untersuchungen und sogar die klinische Beschreibung ist oft zu wenig genau; namentlich ist nicht genügend darauf geachtet worden, wie die Haut unter der verdickten Hornschicht aussieht. Schon bei Berücksichtigung dieses Umstandes ergeben sich wichtige Unterschiede.

Es bleibt daher nichts anderes übrig, als an Hand einer Auswahl ausführlicher beschriebener Fälle gemeinsame charakteristische Merkmale und wichtige Unterschiede hervorzuheben. Durch künftige kasuistische Beiträge wird eine solche Darstellung später in gründlicherer und ausführlicherer Weise ermöglicht werden.

Ich stelle zunächst die anamnestischen, sodann die symptomatologischen Notizen und schließlich einige histologische Bemerkungen zusammen.

Anamnese und Verlauf.

Die Heredität scheint bei den Hornnaevi eine sehr geringe Rolle zu spielen. In weitaus der größten Mehrzahl der

vorliegenden Fälle konnte die Krankheit in der Ascendenz nicht nachgewiesen werden. Nirgends finde ich erwähnt, daß die Affektion Geschwister betraf. Doch finde ich in dem Fall von Tommasoli (635), den ich hierher stellen möchte, die Angabe, daß Mutter und Großmutter dasselbe Leiden hatten. (Man kann indessen über die Zugehörigkeit des Falles diskutieren.) Was die Zeit des Auftretens anbelangt, so verhält sich diese Art von Naevi, wie die meisten Naevi überhaupt, d. h. manchmal sind sie schon bei der Geburt vorhanden, [Neumann (596), Bögel (474), Crocker (490), Koren (567)], meist entwickeln sie sich in der ersten Jugend (und zwar im ersten Lebensjahr), seltener im spätern Alter. [So im 14. Jahr in Gebers Fall (522), im 55. Jahr im schon genannten Fall Tommasolis (l. c.)]. Im Beginn treten manchmal zunächst rote Streifen oder Flecken auf, die sich erst nach und nach mit Hornmassen bedecken (Butruille (483) Crocker (l. c.) unser Fall O...). Seltener bleibt die Affektion von der Geburt an unverändert bestehen (Boegel [l. c.]); gewöhnlich nimmt sie langsam an Ausdehnung und Intensität bis zu einem gewissen Alter zu, um dann das ganze Leben unverändert zu bleiben. Doch kommt auch eine Rückbildung bei der Geburt vorhandener derartiger Mäler vor, wie die Fälle von Neumann (l. c.) und Koren (l. c.) beweisen.

Man sieht, wie sehr diese anamnestischen Angaben von denen bei der Ichthyosis vulgaris abweichen. Diese ist öfters bei Eltern oder Geschwistern vorhanden, tritt niemals bei der Geburt und, nach Angabe der zuverlässigsten Autoren, meist nach dem 1. Lebensjahr auf. Niemals geht sie spontan ganz zurück und rote Flecken gehen ihr nicht voraus.

Symptomatologie.

a) Unter dem Namen Ichthyosis hystrix, cornea, linearis, ichthyosiformer Naevus ist eine Reihe von Fällen publiziert, welche einen klinisch ziemlich gut charakterisierten Typus repräsentieren, den ich Naevus keratoticus hystriciformis systematisatus nennen möchte. Solche Fälle sind z. B. abgebildet bei Kaposi (Handatlas Taf. 242 und 243

Naevus unius lateris, Taf. 122 Ichthyosis hystrix)[1]), bei Veiel (639), bei Blaschko[2]) etc. und repräsentiert durch Moulagen, wie Nr. 845 (Naevus verruqueux systematique ichthyosiforme Fournier), 976 (Naevus verruqueux systematique. Vidal) u. a. des Hôp. St. Louis. Auch gehört unser Fall Oe.. pag. 57 hierher. Bei denselben fällt vor allem die Verdickung der Hornschicht auf, die von schwärzlicher, bräunlich- oder grünlichschwärzlicher, schmutzig grauer oder gelbbrauner Farbe ist.

Ein gelber bis brauner Farbenton ist zweifellos auf die Eigenfarbe der Hornschicht zurückzuführen; außerdem spielen bei der Färbung eingelagerte Schmutzpartikel eine wesentliche Rolle. In einzelnen Fällen mag auch eine dunklere Pigmentierung der unterliegenden Epidermis mit in Betracht kommen. Diese Hornmassen, die bald sehr bröcklig, bald etwas zäher, bald dicker, bald dünner sind, werden je nach Konsistenz und Lokalisation durch die normale Hautfaltung und -Zerrung in Prismen, Leisten, Kegeln oder Zähnchen von glatter, meist aber etwas abgebröckelter, verwitterter oder baumrindenartig zerklüfteter Oberfläche, abgeteilt. Meistens sind diese Hornstücke und zwar auch bei Lokalisation am Stamm, mehr hoch als breit; die Basis liegt überall fest auf und eine Abschilferung findet nicht statt, sondern ein Abbröckeln.

Im Fall Butruilles (483) wird ein erythematöser Saum erwähnt. „Der Streifen bestand aus hornigen, scharfen, dunkelgrauen bis schwarzen, harten unregelmäßigen Erhabenheiten. Diese erinnern an die Hügel der geographischen Reliefkarten, sind 4—5 *mm* breit und werden an einigen Stellen von einem kleinen, blaß rosaroten Bändchen eingesäumt.“

Einen eigenartigen Fall teilen Hallopeau et Claisse (71) mit. Die in Streifen angeordneten gelblichen, unregelmäßigen, harten felsigen Hornmassen sind oft von einer leicht erythematösen Zone umgeben und sehr schwer zu entfernen. Die Affektion sitzt an Handtellern und Fußsohlen. Überall sind Schweißporen zu sehen. Isolierte hyperkeratotische Knötchen sind an den Schweißporen lokalisiert.

Daraus geht hervor, wie wenig Ähnlichkeit diese Affektion mit der universellen Ichthyosis eigentlich hat. Wenn diese

---

[1]) Dieses Bild ist identisch mit Taf. 1, Lief. III in Hebras Atlas und hat wohl am meisten dazu beigetragen, diese Naevi mit der Ichthyosis zu verwechseln.

[2]) Die Nervenverteilung in der Haut in ihrer Beziehung zu den Erkrankungen der Haut. Beilage zu den Verh. der Deutsch. derm. Ges. VII. Kongr. Taf. XXII, Fig. 1.

einen exzessiven Grad erreicht, dann kommt nur an bestimmten Körpergegenden (Gelenke, Nabel etc.) eine Zerspaltung der Hornmassen in Prismen und Zähnchen vor, während am Körper sich eher Platten oder Schilder bilden. (Fälle von Saurodermie.)

Mir ist aus der Literatur kein einziger Fall von vulgärer diffuser Ichthyosis bekannt, in dem sich am Stamm Zähne oder baumrindenartige Stücke von Hornsubstanz gefunden hätten, wie dies bei diesen Naevi meistens der Fall ist.

Immerhin scheinen umgekehrt bei letzteren auch geringere Grade der Überverhornung vorzukommen, so daß dann stellenweise die Ähnlichkeit mit Ichthyosis eine größere werden kann (wie z. B. in Philippsons [l. c.] zweitem Fall, wo gelegentlich von „isolierten, flachen Hornschüppchen in sonst gesunder Haut“ die Rede ist).

Wenn man nun bei diesen, dem Aspekt nach ganz gleichartigen oder sehr ähnlichen Naevi die Hornmassen entfernt und auf das Verhalten der unterliegenden Haut achtet, dann macht sich bereits die bei den Naevi so stark ausgeprägte Polymorphie bemerkbar. Während bei den einen sich die Hornmassen leicht, ohne Schmerz oder Blutung abheben lassen (wie z. B. in Philippsons 2. Fall l. c.), ist das gründliche Abkratzen bei andern mit Schmerz verbunden und es erscheint eine nässende, leicht zur Blutung zu bringende Fläche (wie z. B. in unserem Fall Oe...). In Tommasolis (l. c.) Fall „lassen sich die Hornmassen nicht abreißen, so starke Gewalt man auch anwendet“. Besonders möchte ich aber hervorheben, daß die unterliegende Haut in allen diesen Fällen eben erscheint und keine papillomatösen Erhabenheiten aufweist.

Die Berichte über die histologische Beschaffenheit der tieferen Hautpartien bei dieser Art von Naevi, welche im histologischen Teil eingehender referiert sind (s. die Fälle von Kaposi [568], Boegel [474], Breda [478], Jadassohn [549] und Tommasoli (l. c.) und unser Fall Oe...) lauten etwas verschieden. Während die meisten Autoren eine Verdickung des Rete konstatieren, fand Breda es in seinem Fall verdünnt. Einzig Tommasoli und ich sahen Anomalien des Keratohyalins. Ersterer fand, daß es vermehrt und wie zerrieben war; ich sah eine starke Vermehrung, große, un-

regelmäßige Klumpen und wurzelförmige Gebilde. Alle finden die Papillen verlängert, Breda deformiert und Boegel sogar verzweigt. Jadassohn beschreibt eine unregelmäßige, tiefgreifende Epithelwucherung. Die Haare gehen, wie oft schon klinisch zu konstatieren ist, unverändert durch die Hornmassen hindurch (im Gegensatz zur Ichthyosis, wo sie oft im Follikel gerollt sind). Nur Breda konstatierte auch das letztere. Um die Gefäße des Corium sieht man eine Vermehrung der Kerne. — Diese Art von Naevi kombiniert sich, wie das von verschiedenen Autoren beobachtet wurde, öfter mit anderen und zwar manchmal so, daß der gleiche Streifen zum Teil von einem hystriciformen, zum Teil von einem Pigment- oder nicht hyperkeratotischen papillomatösen Naevus gebildet werden kann.

b) Eine weitere Reihe von hyperkeratotischen Naevi weist ein Merkmal auf, das klinisch in die Augen fällt, aber in den meisten Fällen nicht genügend hervorgehoben worden ist, nämlich mehr oder weniger ausgesprochene Hervorwölbungen der Epidermis, die meist, wenigstens teilweise, auf einer Hypertrophie der Hautpapillen beruhen. Diesen Typus möchte ich Naevus keratoticus papillomatosus systematisatus nennen. In manchen Fällen überwiegt jedoch die Hyperkeratose dermaßen, daß die papillomatöse Beschaffenheit erst nach Entfernung der Hornmassen erkannt wird. Da kann der Naevus dann durchaus den Aspekt eines hystriciformen darbieten und gegen die Bezeichnung Naevus papillomatosus hystriciformis wäre nichts einzuwenden. So schildert z. B. Alexander (453)[1]) die Effloreszenzen als „gelbbraun, papillär, warzenförmig. Beim Ablösen der Hornwärzchen zeigen sich epithelbekleidete nadelspitzgroße Papillen". Ein analoger Fall von Brault ist samt der histologischen Beschreibung pag. 77 wiedergegeben. Man könnte einwenden, daß der Unterschied gegenüber der makroskopisch nicht sichtbaren Papillarhypertrophie des ersten Typus kein prinzipieller sei und nicht genüge, diesen zweiten Typus davon zu trennen. Dem gegenüber möchte ich bemerken, daß vorläufig die Unterscheidung nach klinischen Differenzen zur Charakteri-

[1]) Die histologische Beschreibung.

sierung und Sichtung der so verschiedenartigen Hornnaevi von großem Wert ist, besonders solange so spärliche histologische Untersuchungen vorliegen. In vielen Fällen hyperkeratotischer Naevi ist diese Papillomatose, für die leider immer noch der mißverständliche Ausdruck „Warzen" üblich ist, ein hervorstechendes Symptom. So spricht z. B. Lanz (570) von „Auswüchsen, an deren Bildung sich hypertrophierte Papillen beteiligen".[1]) Geber (522) sah „exkreszenzenähnliche papilläre Wucherung mit schmutzigbraunen „Epidermis-" (will sagen Horn-) Auflagerungen". In Crockers (l. c.) Fall fanden sich „hornartige Auswüchse". Auf dem Kopf trat nach Entfernung der Schuppen „eine gerötete, mit wuchernden Papillen versehene Fläche" zu Tage. An anderen Stellen waren „warzige Erhabenheiten" vorhanden. Stellenweise waren die Auswüchse leicht, stellenweise nur unter Schmerz und Blutung zu entfernen. Koren (l. c.) erwähnt „braune, papillomatöse Streifen, die sich wie ein Reibeisen anfühlen", Breda (l. c.) grauschwärzliche „warzige" Erhabenheiten.

Dieser papillomatöse Typus stellt eine Übergangsform dar zu den papillomatösen systematisierten Naevi, deren Hornschicht nicht verdickt ist und die molluskumähnliche Bildungen aufweisen können. (Als Beispiele dieser letzteren seien nur die Fälle von Arndt [458] und Spietschka [633] angeführt.)

c) Weiters möchte ich noch einen dritten Typus anführen, von dem ich einen Fall beobachtet habe, und welchen man am ehesten noch Naevus verrucosus nennen könnte. Hier bestand am Arm ein langer schmaler Streifen von derber Konsistenz und schmutzig dunkelgrauer Farbe, der nur wenig erhaben war. Die verdickte Hornschicht wies eine „verrucöse" Oberfläche auf, die zahlreiche winzige Erhabenheiten, wie ein Reibeisen, aufwies. Mit dem Nagel konnte keine Hornschicht abgekratzt werden, die Abschilferung fand in minimalen, makroskopisch kaum sichtbaren Schüppchen statt. Das Bild hat

[1]) Die von Lanz gebrauchte Bezeichnung „ichthyosiformer Naevus" ist nicht zutreffend. Sein Fall hat wohl Ähnlichkeit mit gewissen fälschlich mit dem Namen „Ichthyosis hystrix" bezeichneten Formen, nicht aber mit der wahren Ichthyosis. Der Name „hystriciformer Naevus" wäre daher richtiger.

Ähnlichkeit mit dem von Unna (Histopath. pag. 1144) von der „Verruca dorsimanus et pedis" gegebenen, welche Affektion am besten hier eingereiht wird, besonders da Unna sie selbst als systematisierten „harten Naevus" bezeichnet. In einem Fall war übrigens Heredität nachzuweisen.

d) Damit ist jedoch die Reihe der klinischen Formen, unter welchen die systematisierten Hornnaevi in die Erscheinung treten, noch keineswegs erschöpft. So waren in Neumanns (596) Fall mattweiß gefärbte Wucherungen, hirsekorngroß, dicht gedrängt, die das Aussehen von bläschenförmigen Effloreszenzen hatten, ferner warzenförmige spitze und flache Papillarhypertrophien vorhanden. Curtis (493) beschreibt „flache, erbsengroße, an der Oberfläche leicht schuppende bräunliche derbe Knötchen, teils gruppiert, in Streifen, teils zerstreut," Cutler (494) einen „harten, 2 Linien hohen Streifen, vollständig mit kleinen, adhärierenden Schuppen bedeckt".

Als eigenartiger Typus wären hier noch anzureihen die auf kongenitaler Anlage beruhenden systematisierten Hauthörner (s. hierüber pag. 190).

Diese Polymorphie macht begreiflicherweise eine zusammenhängende Darstellung des klinischen Bildes schwierig. Für den Anfang ist es jedenfalls erforderlich, möglichst viele genaue Einzelbeschreibungen zu sammeln und, wenn auch nur in Einzelheiten, verschiedenes auseinanderzuhalten. Gerade bei der Ichthyosis sieht man deutlich, daß es viel schwieriger ist, einmal zusammengeworfene, verschiedenartige Krankheitsbilder wieder zu sichten, als für sich beschriebene zusammenzustellen.

Es kommt vor, daß sich keratotische Naevi, wie das ja bei den Naevi überhaupt nicht selten ist, mit andersartigen Misbildungen kombinieren. So war bei dem Fall von Boegel (l. c.), wo der Naevus über den Kopf und den Hals ausgebreitet war, ein subkonjunktivales Lipom vorhanden.

In dem Fall von Church (487), wo es sich um einen hystriciformen Naevus der linken Seite handelt, waren die linke Zungen- und Gaumensegelhälfte und die linke Wangenschleimhaut der Sitz weißgelblicher papillärer Wucherungen.

Verschiedene Autoren haben Fälle von angeblichen hyperkeratotischen Naevi publiziert, die gejuckt haben sollen. Es handelt sich hier jedoch um entzündliche Affektionen (Ekzem etc.), deren Naevus-Natur nicht nachweisbar ist. Es erscheint zweifelhaft, ob bei solchen überhaupt Jucken ohne vorausgehende Entzündung vorkommt; jedenfalls ist der Beweis für die Hornnaevi noch zu erbringen. Dagegen scheint es erwiesen, daß wirkliche Naevi ekzematös werden können; dann ist es allerdings leicht verständlich, daß sie jucken.

Jadassohn (l. c.) z. B. sah bei einem achtjährigen Mädchen einen Streifen, der juckte und näßte. Nach vorläufiger Heilung des Ekzems blieb ein charakteristischer, derber Naevusstreifen zurück. Dies trifft ferner in Galewskis Fall (518) zu.[1])

Bei unserem Patienten (Oe . . ., s. pag. 57), sowie bei dem im Atlas Hebras (Lief. III, Taf. I) abgebildeten, war eine periodische Mauserung zu konstatieren, d. h. zu gewissen Zeiten (bei Oe . . . im Frühjahr und Herbst) fielen die Hornborken spontan ab und an deren Stelle trat eine nässende Fläche auf, die sich bald überhornte und nach kurzer Zeit wieder mit Hornauflagerungen bedeckte.

Es ist hervorzuheben, daß im Fall Oe . . . die Schweißsekretion trotz der starken Hyperkeratose nicht beeinträchtigt war, so daß man beim Schwitzen gelegentlich Tröpfchen am Gipfel der Hornkegel sehen konnte. Außerdem bestand Hyperhidrosis der Palmae und Plantae.

Die systematisierten Hornnaevi sind sehr oft halbseitig; hiefür findet sich in den Tafeln Blaschkos (l. c.) eine ganze Anzahl von Beispielen. Sie können aber auch doppelseitig und dann ziemlich genau symmetrisch angeordnet sein (wie z. B. der Fall Vidals [Blaschko l. c. Taf. XIV, Fig. 11] oder der Fall von Hallopeau[2]) und Guibal [533],

[1]) Hieher gehört auch der in Blaschkos Nachtrag zu seinen Tafeln (Kongreß der deutschen Dermat. Ges. 1901) erwähnte Fall von Schäffer (l. c. pag. 44).

[2]) Dieser Fall ist unter dem Namen „Ichthyose vraie localisée et symétrique“ publiziert. Es erhellt daraus die Tendenz der Autoren, „akquirierte“ Ichthyosis von der kongenitalen „wahren“ zu unterscheiden. Da aber der Fall systematisiert ist, so muß er den systematisierten Hornnaevi zugezählt werden.

wo nur der Kopf und die Extremitäten befallen sind), oder die Symmetrie kann eine annähernde sein (wie in unserem Fall Oe . . .)[1]) oder schließlich ganz fehlen (Crockers Fall [l. c.]).

Wie ein Blick auf die Blaschkoschen Tafeln (l. c.) zeigt, bilden gerade die systematisierten hyperkeratotischen Naevi einen sehr wesentlichen Teil des Materials, das dazu bestimmt ist, die Frage des die Systematisierung der Hautkrankheiten bedingenden Prinzips zu lösen. Die Geschichte dieser Frage ist genügsam bekannt und die verschiedenen hierüber von Baerensprung, Simon, Kaposi, Philippson, Pecirka, Blaschko, Jadassohn u. a. aufgestellten Theorien finden sich wiedergegeben in den Arbeiten von Lanz (l. c.), Alexander (456) und Blaschko (l. c.). Als historische Notiz möchte ich hier nur nachtragen, was den bisherigen Autoren entgangen zu sein scheint, daß F. von Hebra im Text zu dem in seinem Atlas (Lief. III, Taf. 1) wiedergegebenen Fall von „Ichthyosis hystrix", der sicher zu den systematisierten Naevi gehört, bereits erwähnt, daß „die Striemen dem Zuge der Papillen und Haare folgen".

Von den modernen Theorien machen sich gegenwärtig mehrere den Rang streitig. Bevor ich hierauf zu sprechen komme, möchte ich eine kurze Erörterung prinzipieller Natur vorausschicken. Blaschko (l. c. pag. 19) stellt, nachdem er gezeigt hat, daß alle durch die systematisierten Naevi gezeichneten Linien eigentlich mit keinem einzigen der bisher in der Hauttopographie bekannten Liniensysteme übereinstimmen, den

[1]) Wir haben diesen Fall Blaschko (l. c. pag. 35) unter dem Namen „Ichthyosis hystrix Hebra" s. „Doppelseitiger ichthyosiformer Streifennaevus" mitgeteilt. Dies hat zu einer irrtümlichen Auffassung Anlaß gegeben, da Blaschko (l. c. pag. 21, Anm.) denselben „allgemeine Ichthyosis" nennt. Wir wollten mit den obgenannten Titel nur andeuten, daß Hebra solche Fälle unter dem Namen „Ichthyosis hystrix" beschrieben hat (z. B. im Atlas Lief. III, Taf. I). Dieser letztere Fall ist auch von Kaposi in seinem Handatlas (als Taf. 122) unter die „Ichthyosis" eingereiht worden; aber unserer Ansicht nach zu Unrecht; wäre er halbseitig gewesen, so hätte ihn auch Kaposi wohl ohne weiteres zu den Naevi gestellt. Denn trotzdem der größte Teil der Körperfläche befallen ist, ist die Systematisierung nicht zu verkennen.

Satz auf: „Wir kommen in der Tat nicht über die Notwendigkeit hinweg, für die Bedeutung dieser Linien eine allgemein zutreffende Erklärung zu geben.“ Blaschko hat diesen Satz wohl nur auf die Naevi bezogen; denn daß dieses Postulat nicht für die systematisierten Krankheiten überhaupt berechtigt ist, leuchtet ohne weiteres ein. Eine Infektionskrankheit (z. B. Syphilis, Psoriasis) kann sich auf jedem beliebigen Hautstreifen, der einen Locus minoris resistentiae darstellt, systematisieren, wobei man sich denselben theoretisch ganz verschieden entstanden denken kann, sei es als Voigtsche Nerven- oder Haarstromgrenzlinie, sei es als Dermatomnahtlinie u. s. f. Aber auch für die Naevi ist dieses Postulat nicht a priori als ein unbedingt notwendiges anzuerkennen. Einem Naevus, der eine reine Epidermisanomalie darstellt, kann z. B. ein durchaus anderes entwicklungsmechanisches Moment und also auch Liniensystem zu Grunde liegen, als einem ausschließlich das Corium betreffenden. Überdies wäre theoretisch auch die Möglichkeit zuzugeben, daß eine und dieselbe Art von Mißbildung durch eine embryonale Entwicklungsstörung bedingt sein kann, welcher ganz verschiedene Ursachen zu grunde liegen. Der Tendenz jedoch, womöglich alle systematisierten Naevi in ein und dasselbe Liniensystem einzufügen, ist natürlich die Berechtigung nicht abzusprechen. — Die Wahrscheinlichkeit, daß gleichartigen systematisierten Naevi auch das gleiche Entwicklungsprinzip zu Grunde liegt, ist selbstverständlich anzuerkennen, und es dürfte sich wohl verlohnen einmal anatomisch möglichst gleichartige System-Naevi, z. B. gerade die nicht papillomatösen, hystriciformen unter diesem Gesichtspunkt zusammenzustellen. Blaschko hat in seiner verdienstvollen Arbeit auch bereits mehrere Gruppen verschiedenartiger Naevi gesondert besprochen.

Ziehen wir also die Konsequenz aus unseren obigen Bemerkungen, so erhellt daraus, daß man durchaus nicht genötigt ist die Bedeutung irgend eines bekannten Liniensystems der Hautdecke für die Systematisierung der Naevi lediglich aus dem Grunde zu verneinen, weil nicht alle Naevuslinien in dasselbe hereinpassen. Wir müssen bei dem augenblicklichen Stande unserer Kenntnisse uns damit begnügen, möglichst viele

Fälle sorgfältigst zu registrieren, in welchen eine Übereinstimmung mit einem uns bekannten Liniensysteme vorhanden ist. Nach dieser Richtung ist schon eine Anzahl bedeutsamer Tatsachen zu Tage gefördert worden und gerade unser Fall Oe . . . ist hiefür von großer Bedeutung. Dies ist auch der Hauptgrund, weshalb ich auf diese Frage hier näher eingegangen bin.

Herr Prof. Jadassohn, der mir denselben freundlichst zur Publikation überließ, machte zuerst darauf aufmerksam, daß bei demselben am linken unteren Thoraxrand, etwa in der vorderen Axillarlinie, eine eigentümliche spiralige Windung der „ichthyotischen" Streifen zu sehen war, die, wie sich herausstellte, an der Stelle saß, wo in den Voigtschen Tafeln ein „Haarstrom-Kreuz" eingezeichnet ist. Wie ich seither beobachtet habe, kann sich beim Erwachsenen an dieser Stelle jedoch auch ein Haarwirbel finden. Auch in der Leistengegend (Fig. 20) läßt sich bei Oe . . . eine derartige Spiralbildung konstatieren.

Während sich linkerseits (Fig. 20) hyperkeratotische Streifen und dazwischenliegende hellere, weniger befallene Striemen zu einer Spirale aufrollen, ist rechterseits an der entsprechenden Stelle (Fig. 20 und 17) ein sich von der „ichthyotischen" Umgebung abzeichnendes freies, helles Band spiralig aufgewunden. Später habe ich dann in der Poliklinik der Herren Pinkus und Isaac in Berlin einen Fall von hystriciformem Naevus gesehen, der annähernd an derselben Thorax-Stelle einen spiralig auf- und wieder abgewundenen Streifen trug, und auf denselben Herrn Dr. Blaschko gelegentlich der Mitteilung meines Falles Oe . . . aufmerksam gemacht. Blaschko hat außer diesen dann noch einen dritten derartigen Fall, den von Joseph, aufgefunden und (l. c. Taf. X, Fig. 7, Taf. XI, Fig. 3, Taf. XIV, Fig. 5) abgebildet. In demselben sitzt die Spirale hinter dem Kieferwinkel an einer Stelle, wo in den Voigtschen Tafeln beim Foetus ein Haarwirbel sich befindet. In dem von Blaschko erwähnten Fall Kaposis ist die Spiralbildung nicht deutlich wiedergegeben.[1])

[1]) Endlich ist noch im Nachtrag zu Blaschkos Tafeln ein derartiger Fall von Fabry (s. pag. 52, Taf. XXIII, Fig. 9) beigebracht.

In unserem Fall ist außerdem noch eine Anzahl auffallender, von der Hyperkeratose ganz oder fast ganz verschonter heller Streifen vorhanden, welche mit den in den Voigtschen Tafeln eingezeichneten Haarstromgrenzlinien (welche zuerst Osiander[1]) und Eschricht[2]) beschrieben haben) zusammenfallen, so der Streifen, der über den Deltoideus hinwegzieht (Fig. 17), die Mittellinie am Abdomen (Fig. 19), das den Cristae ilei folgende Band (Fig. 18) und der an der Rückseite des Oberschenkels verlaufende und ein Stück weit auf die Glutaeen hinaufreichende Streifen (Fig. 18).

Während hier also diese Linien sich gerade durch das Freibleiben von der Hyperkeratose auszeichnen, sind an der linken Brustspirale hyperkeratotische und relativ freie Streifen konzentrisch aufgewunden, so daß der Konvergenzlinie resp. -Spirale konzentrisch verlaufende andere, d. h. mit den Haarströmen selbst übereinstimmende Linien noch für die Systematisierung in Betracht kommen.

Alexander und Blaschko (l. c.) haben zuerst die Haarströme zum Vergleich mit Naevuslinien herangezogen und Blaschko hat in dem betreffenden Fall eine gewisse Analogie herausgefunden. Sodann hat Jadassohn (l. c.) diese Idee weiter verfolgt und ist zum Schluß gekommen, daß „in einer nicht unbeträchtlichen Anzahl von Fällen eine Übereinstimmung mit den Haarströmen und den von Voigt zu ihrer Charakterisierung gezeichneten Linien vorhanden ist. Dabei scheint mir der Verlauf von Streifen in der Richtung der Haarströme, welche ja der Richtung der Spaltbarkeitslinien im allgemeinen entspricht, von geringerer Wichtigkeit zu sein, als die Lokalisation gerade an solchen Stellen, an denen Haarströme verschiedener Richtung zusammen treffen, speziell an den Wirbeln und ihre Übereinstimmung mit den Linien, von denen aus die Haare divergieren oder zu denen sie konvergieren". Er hat außerdem darauf hingewiesen, daß gewisse auffallende und

[1]) Osiander. De homine quomodo formetur continuatae observationes, spectantes imprimis epidermidem, cutem et pilos foetuum. Commentat. soc. reg. scient. Goettingens. recent. IV. Goettingen 1820.

[2]) Eschricht. Über die Richtung der Haare am menschl. Körper. Müllers Arch. für Anat. u. Phys. 1837.

in einer Reihe von Fällen übereinstimmende Naevuslinien, wie die S-förmige Biegung oder Knickung an den Seitenpartien des Stammes und die V-förmigen Figuren in der Mittellinie des Rückens mit keinem anderen uns bekannten Liniensystem übereinstimmen, als mit den Haarstromlinien.

Noch viel deutlicher tritt dies in unserem und den beiden übrigen erwähnten Fällen von Spiralfiguren zu Tage. Es ist gänzlich ausgeschlossen, daß hier Liniensysteme, die durch die Nerven- oder Gefäßverteilung in der Haut gebildet werden, in Betracht fallen können; denn eine solche spiralige Aufrollung kommt, so viel wenigstens uns heute bekannt ist, ausschließlich bei den die Haarströme (resp. die mit diesen übereinstimmend gerichteten Gebilden, wie Epithelleisten und Papillen) darstellenden Linien vor.

Durch diese Fälle ist meines Erachtens die Bedeutung dieses Liniensystems resp. der seiner Bildung zu Grunde liegenden Bedingungen für die Systematisierung gewisser Naevi mit Sicherheit erwiesen.

Dabei ist anzunehmen, daß nicht die Richtung der Haare, sondern gewisse Strukturverhältnisse der Haut es sind, welche für die Entstehung der Naevi von Bedeutung sind, und welche in der Haarrichtung ihren Ausdruck finden. Ob dies die Anordnung der Reteleisten oder der Papillen ist, wie dies Blaschko (l. c. pag. 21) anzunehmen geneigt ist, das dürfte bei dem heutigen Stand unserer diesbezüglichen Kenntnisse kaum zu entscheiden sein.

Das Haarstromsystem stellt die sichtbare Folge eines in seinem Wesen unbekannten, die Haarrichtungen bestimmenden Entwicklungsprinzips dar. Dieses gleiche Prinzip kann natürlich auch andere Entwicklungsphänomene in der Haut beherrschen, welche einen uns so sichtbaren Ausdruck, wie die Haarrichtung, nicht finden.

Man braucht sich deshalb aucht nicht zu wundern, wenn gelegentlich, worauf mich Prof. Hallopeau bei einem Fall seiner Klinik aufmerksam zu machen die Freundlichkeit hatte, ein Streifen erkrankt ist, welcher der deutlich sichtbaren Haardivergenzlinie in einem Abstand von etwa 2 *cm* paralell

verlauft. In dem erwähnten Fall handelte es sich übrigens um eine entzündliche Affektion.

Dieses wirkliche, die Systematisierung bedingende System, namentlich auf Grund erweiterter entwicklungsgeschichtlicher Kenntnisse aufzustellen, bleibt der Zukunft vorbehalten; vorläufig müssen wir uns noch an das andere halten.

Eine weitere Frage ist die, warum die Naevi meist nur bestimmte Teile oder Ausschnitte dieses Liniensystems befallen. Jadassohn hat, wie schon oben angeführt wurde, nachgewiesen, daß in einer Anzahl von Fällen dies gerade die Divergenz- oder Konvergenzlinien der Haarströme, oder, wie sich Blaschko ausdrückt, die „Flurgrenzen“ sind. Es ist ja, wenn einmal die Bedeutung der Haarströme erwiesen ist, auch von vornherein anzunehmen, daß eine solche auch ihren Grenzlinien zukomme, sei es nun, daß, wie das in unseren Fall zutrifft, dieselben vom Naevus verschont bleiben, sei es, daß es sich gerade an denselben lokalisiert. Das letztere ist um so eher begreiflich, als diesen Linien zum Teil wohl eine entwicklungsgeschichtliche Bedeutung zukommt und also hier besonders leicht Entwicklungsstörungen vorkommen können.

Blaschko (l. c. p. 21) glaubt, daß diese Ausschnitte metamerale, einzelnen Dermatomen oder wahrscheinlicher Dermatomgrenzen entsprechende Partien darstellen. Dies ist eine Hypothese, die jedoch noch weiterer Stützen bedarf.

Ist nun einerseits die Bedeutung des Haarliniensystems für die Systematisierung einer Anzahl von Naevi erwiesen, so ist es, wie schon oben bemerkt, andererseits durchaus kein notwendiges Postulat, daß nun a priori alle systematisierten Naevi in dasselbe hineinpassen müssen. Anderen Naevi könnte wohl ein anderes System zu Grunde liegen. So haben Philippson (606), Werner (642) u. a. dargetan, daß eine Anzahl derselben mit den Voigtschen Nervengrenzlinien übereinzustimmen scheinen. Jadassohn (642) hat diese Fälle zusammengestellt. Die meisten betreffen die untere Extremität, und zwar die „innere Voigtsche Grenzlinie“, die, wie Jadassohn gezeigt hat, in ihrer untern Partie mit der Haarstromgrenzlinie zusammenfällt, und, was ihr eine besondere Bedeutung gibt, identisch ist mit einer

der Sharringtonschen Axiallinien, worauf Blaschko aufmerkmksam macht (s. Blaschko) (loc. zit. Taf. II, Fig. 11). Ähnliche Verhältnisse scheinen auch an der oberen Extremität vorzuliegen. Die Reihe der ebenfalls von Jadassohn (l. c.) zusammengestellten Fälle, welche mit dem Haarliniensystem übereinstimmen, ist jedoch viel größer und überzeugender. Es ist außerdem zu erwarten, daß mit zunehmender Kenntnis dieses Systems, das ohne Zweifel starkem individuellen Schwankungen unterworfen ist, die Zahl derselben sich noch stark vergrößert. Bestimmte Naevuslinien haben sogar zur Auffindung von Varianten desselben geführt. Ich kann selbst hierfür ein Beispiel beibringen. Jadassohn erwähnt (l. c. Anm. 71), daß in einer Anzahl von Fällen (von Hallopeau, Baetge, Hallopeau und Jeanselme, Mackenzie, Cutler, Saalfeld, Butruille, Philippson, Shearer), in denen der „Naevusstreifen" mit der innern Nervengrenzlinie (und also auch der Haarstromgrenze) im untern Teil übereinstimme, eine Abweichung insofern statt hat, als der Naevus etwa in der Mitte des Oberschenkels vertikal eine Strecke weit über die Glutaeen hinaufsteigt, anstatt nach vorn zur Symphyse zu verlaufen. Hier sind noch folgende gleiche, bei Blaschko (l. c.) abgebildete Fälle anzuführen: Taf. XIV, Fig. 5, 6, 9, 10, 15, Taf. XVIII, Fig. 2, 3; Taf. XIX, Fig. 2, 3, 4, 6, ferner mein Fall Oe. . . .[1]) In den Voigtschen Haarstromtafeln ist eine solche Linie ebenfalls nicht eingezeichnet, noch verläuft sie in der Haarstromrichtung, sondern die Haarströme verlaufen dort horizontal und parallel denen am Oberschenkel, die erst weiter abwärts durch eine querverlaufende Grenzlinie von den nach unten ziehenden getrennt sind. Nun habe ich — ohne daß ich systematisch darauf gefahndet hätte — bereits bei zwei Erwachsenen an den Glutaeen eine mehr oder weniger vertikal verlauffende Stromgrenzlinie gesehen, welche diesem Glutaealen Teil der Naevustreifen entspricht. In Fig. 26 ist der eine Fall abgebildet.

---

[1]) Diese, sowie die obigen Fälle betreffen, nicht nur Naevi, sondern alle möglichen strichförmigen Hautkrankheiten.

Ferner kam in der Berner-Klinik jüngst ein Fall zur Beobachtung, bei dem der mittlere, die Median-Konvergenzlinie über dem Nabel markierende, vertikal abwärts ziehende Strom 4 Finger breit oberhalb des Nabels nach rechts abbog und um denselben herumzog, ganz wie dies die die ichthyotischen Partien begrenzenden Demarkationslinien in den Fällen von Veiel (639) und Kaposi (Handatlas Taf. 243) tun. (s. Fig. 27).

Fig. 26.

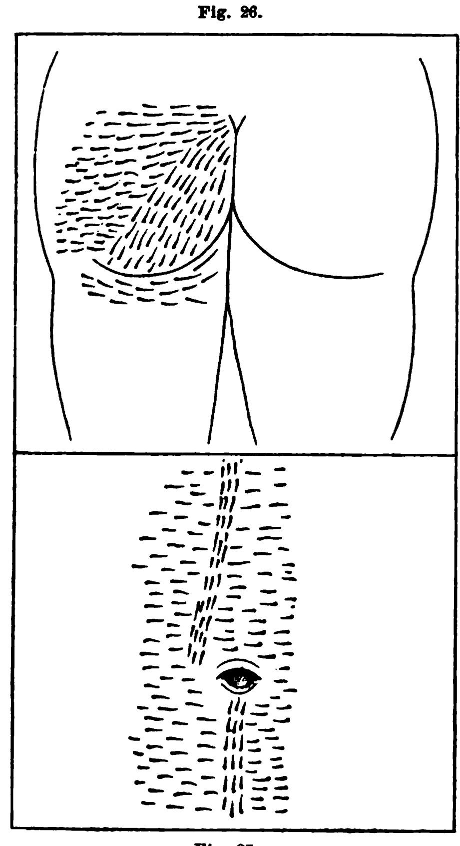


Fig. 27.

Es wäre sehr wünschenswert, durch Feststellung des Verlaufs der Haarströme und ihrer Grenzlinien bei einer größeren Zahl von Foeten und von Erwachsenen unsere Kenntnis

dieses Systems und seiner Varianten zu vervollständigen; denn dasselbe ist zur Zeit das einzige, mit dem sich eine Übereinstimmung der Naevuslinien mit Sicherheit nachweisen läßt.

2. Die nicht systematisierten ichthyosiformen und hystriciformen Naevi.

Die hier zu besprechenden Fälle sind meist unter dem Namen „Ichthyosis", und zwar als „I. hystrix, cornea, follicularis" oder „seltene, ungewöhnliche etc. I.", aber auch unter verschiedenen andern Namen, wie „Hystricismus", „Akrokeratom" u. a. beschrieben. Meines Wissens ist bis jetzt ein Versuch, dieselben zu sammeln und im Zusammenhang zu besprechen, noch nicht gemacht worden. In den Lehrbüchern werden dieselben entweder gar nicht berücksichtigt, oder der eine oder andere wird (wie z. B. die Familie Lambert im ganzen letzten Jahrhundert) im Kapitel „Ichthyosis" als I. hystrix abgehandelt. Manche Beschreibungen der „Ichthyosis hystrix" beziehen sich auf solche Fälle. Unna (Histopathologie) ist meines Wissens der erste, der in entschiedener Weise auf diesen Irrtum, der außerordentlich zur Verwirrung der Ichthyosisfrage beigetragen hat, aufmerksam machte. Freilich ist der von Unna als Paradigma wahrer Ichthyosis angeführte Fall (558) kein solcher, u. a. aus folgenden Gründen: Auftreten im 23. Jahr, Vorhandensein „zerstreuter und gruppierter, stecknadelkopfgroßer Papillome, die mit schmutzigbrauner Epidermis bedeckt sind". Dagegen beweist Unna die Nichtzugehörigkeit eines Falles von „Hystricismus" (De Amicis 457) in schlagender Weise an Hand klinischer und histologischer Differenzen (pag. 332).

Er bemerkt zutreffend, „daß echte Ichthyosisfälle vorkommen, in welchen horn- und stachelartige Protuberanzen an verschiedenen Stellen des Körpers sich aus den platten Schildern der Ichthyosis entwickeln. Es handelt sich um Fälle von serpentiner Form und man kann alle Übergänge von den breiteren, flacheren zu schmäleren und höheren, hornähnlichen Auswüchsen beobachten."

Dabei ist festzustellen, daß solche Fälle sich klinisch und anamnestisch als wahre Ichthyosen dokumentieren, d. h. sie treten in früher Jugend ohne Vorausgehen roter Flecken auf, können „familial“ sein, doch erstreckt sich bei ihnen, soweit ich sehe, die Heredität nicht auf so zahlreiche Generationen, sie sind immer diffus und universell, nicht lokalisiert und nicht systematisiert. Nach Entfernung der Hornauflagerungen — die schmerzlos vor sich geht — zeigt die zu Tage tretende, auch bei starkem Kratzen nicht nässende und nicht blutende Hautoberfläche keine klinisch sichtbaren papillomatösen Prominenzen, die Schweißsekretion ist behindert (auch nach Entfernung der Hornauflagerungen und bei starkem Schwitzen unter Hitze- und Pilokarpineinwirkung), eine Mauserung kommt nicht vor. Die Bildung von Hornstacheln findet nur an einzelnen Stellen statt und ist niemals universell (wenigstens ist es mir nicht gelungen in der Literatur einen solchen Fall nachzuweisen). Dies sind die Postulate, welche die Diagnose „I. hystrix vera“ zu erfüllen hat. Die Unterschiede derselben gegenüber der im folgenden zu besprechenden Hystrixfälle werden sich hiernach von selbst ergeben. Auf histologische Differenzen wird bei Gelegenheit der einzelnen Fälle aufmerksam gemacht; hier möchte ich nur darauf hinweisen, daß die wahre Ichthyosis sich in der Regel nicht mit Hyperplasie einzelner Hautorgane (wie Haare, Talg-, Schweißdrüsen, Binde- und Fettgewebe etc.) oder andern Mißbildungen (der Augen, Schleimhäute u. s. f.) kombiniert, während dies bei den eigentlichen Naevi öfter der Fall ist.

Nur nebenbei möchte ich ferner hier bemerken, daß bezüglich der Existenz einer partiellen wahren Ichthyosis die Meinungen der Autoren noch geteilt sind und z. B. Wolff, Kaposi, Joseph, Neisser etc. das universelle und diffuse Ergriffensein nicht als ein notwendiges Postulat für die Diagnose „Ichthyosis vera“ gelten lassen würden.

Die Gründe, welche gegen diese Ansicht sprechen, sind im Kapitel „I. vulgaris“ (pag. 123) erörtert.

Die hier anzuführenden Fälle sind fast alle Riesennaevi, die größere Teile der Hautdecke überziehen. Im ganzen macht sich bei ihnen schon klinisch eine Polymorphie geltend und

auch bezüglich der Antezedenzien sind sie recht verschieden; soweit wir über ihre Anatomie unterrichtet sind, scheinen auch hier, ganz wie bei den systematisierten Hornnaevi, bedeutende Differenzen vorzukommen. Die ihnen gemeinsamen Merkmale sind, abgesehen von ihrer Naevusnatur: 1. die Hyperkeratose, 2. das Vorhandensein diffuser, gegen die gesunde Haut mehr oder weniger scharf abgegrenzter Plaques.

Ebenso, wie ich dies für die Gruppe der systematisierten hyperkeratotischen Naevi auseinandergesetzt habe, ist die Vereinigung dieser Fälle nur eine provisorische und dient lediglich dazu, durch Betrachtung einer Anzahl wenig bekannter, zerstreuter oder verkannter Fälle von gemeinsamen Gesichtspunkten aus die Orientierung in dem Chaos der „Ichthyosis"-Literatur zu erleichtern und einer spätern, auf genauere klinische und namentlich anatomische Kenntnis basierten Gruppierung die Wege ebnen zu helfen. Manche dieser circumscripten Hornnaevi unterscheiden sich z. B. in nichts, als eben durch die fehlende Systematisierung, von analogen Fällen der ersten Gruppe.

Anamnestische Angaben.

Bezüglich des Auftretens wird in einzelnen Fällen angegeben, daß der Naevus mit auf die Welt gebracht wurde Büchner (484), Giovannini (525), meist aber tritt er in den ersten Monaten oder Jahren auf, viel seltener im spätern Alter, wie z. B. im 21. Jahr [Giletti (435)], im 23. Jahr [Kaposi (l. c.)], im 10. Jahr [Joseph (535)], im 22. Jahr [White (645)]. [1])

Gewöhnlich ist die Affektion bis gegen die Pubertät im Wachsen begriffen, um dann stationär zu bleiben; doch soll im Fall Biefels (468) der Naevus, der in den ersten Jahren aufgetreten war, bis zum 56. Jahre, und im Fall Whites (l. c.) bis zum 49. Jahre noch zugenommen haben. Wo die Krankheit in größerer Ausdehnung Extremitäten und Körper befällt, wird oft angegeben, daß dieselbe an den Extremitäten

[1]) Zugehörigkeit zweifelhaft (s. u.).

begann. In Leberts Fall (20, p. 130, Fall von Keratosis cornea diffusa) soll sie, an den Füßen beginnend, von unten nach oben fortschreitend, in 3 Wochen den ganzen Körper überzogen haben.

In mehreren Fällen wird erwähnt, daß dem Erscheinen der Hyperkeratose rote Flecke oder „Pöckchen" vorausgingen [Biefel (l. c.)], [Giletti (l. c.)], [de Amicis (l. c.)], [Büchner (l. c.)], [Schourp (627)], [Elliot (506a)]. Hinsichtlich ätiologischer Momente wird im Fall Knauer (567) erwähnt, daß hereditäre Lues vorliegen könne, während im Falle Giovannini (l. c.) Alkoholismus des Vaters angegeben wird. In einer ganzen Reihe von Fällen wird das Vorhandensein einer ähnlichen Hautkrankheit bei Verwandten ausdrücklich in Abrede gestellt. Thibierges (633a) Fall war eine Frühgeburt im 8. Monat durch einen Sturz der Mutter. Doch gibt Weitenweber (641) an, daß die Krankheit bei 3 Brüdern und ihrem Onkel, Büchner (5) bei Vater und Kind, Ogle (598), daß sie bei 2 Schwestern vorkam; Heredität war ferner vorhanden im zweiten von Pickells (607) berichteten Fall, demjenigen von Durkee (s. Thibierge p. 375), und die Gebrüder Lambert konnten, wie berichtet wird, die Affektion 5 Generationen rückwärts ausschließlich bei den männlichen Familiengliedern nachweisen. Der letztere Umstand ist bemerkenswert. In Neuburgers Fall (595) waren 3 Generationen betroffen.

Symptomatologie.

Da in dieser Gruppe eigentlich kaum zwei völlig gleiche Fälle vorhanden sind, so halte ich es für nützlicher, gruppenweise jeden einzelnen hier kurz zu beschreiben, einige wichtige gemeinsame Symptome der betreffenden Gruppe voranzuschicken und andere am Schluß hervorzuheben.

a) In erster Linie erwähne ich diejenigen Fälle, welche klinisch ganz den systematisierten hystriciformen Naevi gleichen, nämlich verschieden gestaltete, schmutzig-graue oder bräunliche bis schwärzliche Hornkrusten aufweisen, die bald mehr Prismen oder Stücken dunkler Baumrinde ähnlich sehen, bald mehr kegel-, säulen- oder stachelförmig sind. Nach Entfernung der letztern

zeigt jedoch die unterliegende Haut keine papillomatösen Erhebungen und keine beträchtliche Hyperplasie, soviel sich wenigstens aus den mir vorliegenden Beschreibungen schließen läßt. Diese Formen möchte ich benennen: Naevi keratotici hystriciformes s. ichthyosiformes.

1. H. Müller beschreibt einen Fall von Hystricismus (592) bei einem 21jährigen Mann, bei dem nur Kopf, Palmae und Plantae frei waren, „den größten Teil" des Körpers aber schwärzliche oder bräunliche Krusten überzogen, die an einzelnen Stellen bis 1 Zoll dick waren. Die Hornschicht senkte sich an den Follikeln tutenförmig in die Tiefe, die Prismen waren längsfaserig. Spiralig gewundene, normale Schweißdrüsengänge fanden sich in Menge. Der Kranke gab an, an Stirn und Ellenbogen, die nur wenig oder nicht befallen waren, stark zu schwitzen. Jährlich einmal trat eine Mauserung ein. Die Affektion begann einige Monate nach der Geburt.

2. Pickells beschreibt in seiner Mitteilung (l. c.) als zweiten Fall eine lokalisierte Hystrix, bei der Heredität nachzuweisen war. Beim Abreißen der Hornauflagerungen trat eine Blutung auf.

3. Fall von Ohmann-Dumesnil (599). Kind von 15 Monaten. Im Alter von 2 Wochen war die Krankheit in Erscheinung getreten. Fast die ganze Haut ist mit kleinen, nah beieinander stehenden Stacheln besetzt. Außer den Beugen findet sich an Schultern und Rücken eine Anzahl von Inseln gesunder Haut.

4. In Josephs (555) Fall sind die Plaques an Ellen- und Kniebeugen, Achselhöhlen, Glutaealfalten, Fußrücken und Streckseite der Ellenbogen symmetrisch lokalisiert. Dieselben bestehen aus teils schmutziggrauen, teils intensiv schwarzen stecknadelkopf- bis hirsekorn-, ausnahmsweise bis 1 *cm* großen Wärzchen. Das Abkratzen war schmerzhaft und es zeigte sich eine mäßig gerötete Stelle, welche selten blutete. Auftreten im 10. Jahr. Im Sommer Mauserung; es sind dann nur gerötete Stellen vorhanden. Über die Histologie des Falles s. pag. 79.[1])

5. Der Fall Schourps (625) betrifft einen 17jährigen Knaben. 8 Monate nach der Geburt Beginn mit kleinen roten „Pöckchen". Gesicht fast frei, auf dem Kopf keine Pityriasis. Körper von den Schlüsselbeinen und vom 2. Brustwirbel an abwärts schmutziggrau verfärbt und mit ca. 2—5 *mm* hohen Hornschuppen bedeckt. Gelenkbeugen in verstärktem Maße befallen. An Vorderarmen und Unterschenkeln einige unregelmäßige kleine Stellen ganz frei, ebenso der linke Handrücken. An Innenfläche der Hände Hautverdickung von Rhagaden durchzogen; die Farbe ist

[1]) Der Umstand, daß Doctor (728) seinen 1. Fall mit dem Josephs in eine Linie stellt, und auch einige andere Momente, lassen es nicht als unmöglich erscheinen, daß derselbe auch hierher gehört. Indessen möchte ich mich auf Grund der vorliegenden Beschreibung nicht bestimmt äußern.



hier rot. Fußsohlen ebenfalls verdickt; am Großzehenballen Proliferationen von 7 *mm* Länge. Jeden Sommer Mauserung. Im 7. Jahr war dieselbe so ausgedehnt, daß nur noch Palmar- und Plantarflächen affiziert waren. Schilddrüse deutlich fühlbar. Den Fall rechne ich hierher wegen des Vorausgehens von roten Knötchen, der Mauserung, der ausgesparten Stellen an den Extremitäten; ferner weicht er von der Ichthyosis ab in histologischer Hinsicht durch den Schwund des Elastins in den obersten Hautschichten und endlich durch den Erfolg der Thyreoid-Behandlung.

6. Boegehold (473) beschreibt einen Fall, bei dem die ersten Erscheinungen sich im Alter von 3 Monaten zeigten. Keine Heredität. Hand- und Fußflächen waren mit stachelförmigen Hervorragungen von 1—1½ *cm* Höhe besetzt; an den Fingern und Zehen waren sie niedriger. Auch im Nagelbett Wucherungen; die Nägel waren abgehoben, rissig. Über den Kniegelenken ebenfalls kleine Herde, übrige Haut normal. Über den histologischen Befund s. pag. 79.

7. Wahrscheinlich ist diesem an die Seite zu stellen der Fall Gilettis (l. c.), bei dem die Affektion im 21. Jahre begann und ebenfalls Heredität nicht vorhanden war. Beginn mit roten Flecken. Über Hand- und Fußflächen und Ende des Vorderarms zerstreut gelblich-weiße bis gelb-erdfarbige hornige plane bis kegelförmige Erhebungen von ½—2 *cm* Breite und ½—1 *mm* Höhe. Außerdem diffuse Verdickung der Hornschicht. Nägel etwas onychogryph.

8. Hierher gehört wohl auch der erste Fall Hübners (142), bei dem die I. hystrix des Gesichts mit Mikrophthalmus und starker Hyperopie kombiniert war.

9. White (l. c.) ist geneigt, auch seinen Fall zu den Naevi zu zählen. Später hält er ihn für eine Dariersche Dermatose. Beginn im 22. Jahr und Zunahme bis zum damaligen Alter von 49 Jahren. Die Hyperkeratose war an den Follikeln lokalisiert, und führte stellenweise zu Hauthorn ähnlichen Bildungen. Die verdickte Hornschicht senkte sich tief in die Haut ein und buchtete das Rete vor sich her. Über die Veränderungen der Körnerschicht s. pag. 82.

10. Neuburger (595). Die Krankheit war in 3 Generationen vorhanden. Haut des ganzen Körpers gelbbraun, trocken, rauh. An den Streckseiten der Extremitäten, besonders den Hand- und Fußrücken, dichtstehende, kleine Höckerchen. An diesen Stellen kurze und borstige Haare. Die Handrücken nahmen im Winter schwarze Farbe an. Hier und an Fußrücken Haut adhärent, wie bei einer Sklerodermie. Schwitzt nur an Achselhöhlen.

Der Fall gehört jedenfalls nicht zur Ichthyosis. Die „chagrinlederartige“ Beschaffenheit, die Unverschieblichkeit der Haut, das maximale Ergriffensein der Handrücken, die Heredität in 3 Generationen, histologische Differenzen (Verschontsein der Follikel, außerordentliche Breite der Körnerschicht, Degenerationen im Rete) sprechen dagegen (Histologie s. pag. 80).

11. Hallopeau et Jeanselme (828). 15jähriges Mädchen. Die Mutter hat einen Kropf. In den ersten Lebensjahren hat man bemerkt,

daß seine Haut weißlich bestäubt war. Gegen das 6. Jahr machten sich Funktionsstörungen der Augenlidern und Händen bemerkbar. Ziemlich großes Mädchen, aber von infantilem Aussehen. Generalisierte Ichthyosis mittleren Grades, die auch auf alle Beugen sich erstreckt, aber in abgeschwächter Intensität. Beim Abheben der Schuppen sieht man, daß die Hautfurchen stärker ausgesprochen sind als normal. An den Achselhöhlen bekommt dadurch die Haut ein papulöses Aussehen, das noch durch die Verdickung der Epidermis stärker hervortritt. Ektropium der unteren Augenlider, unvollkommener Lidschluß. Öffnen des Mundes ebenfalls behindert. An den Fingerspitzen ist die Haut an den Knochen angeheftet. wie bei Sklerodermie; die Haut der Handrücken scheint zu eng, die Finger können nicht gekrümmt werden. Häufig Asphyxie an denselben. Haut der Handteller verdickt. An dem untern Teil der Vorderarme und an Vorderfläche des Thorax ist die Haut dünner als normal und von verminderter Elastizität. Sie wird blaßrot, wenn die Kranke ein wenig schnell geht. Kopf samt Ohren und die Hände von bemerkenswerter Kleinheit. Fingerspitzen kolbig verdickt, Nägel krallenförmig und längs- und quergefurcht. Das Kind hat einen Kropf; rechter Schilddrüsenlappen orangegroß. Innere Organe intakt.

Brocq hält den Fall für eine abgeschwächte Form seiner Hyperepidermotrophie. — Thibierge nähert ihn seinem „cas extraordinaire d'ichthyose“ (633a) und Giovanninis (525) Fall. Jedenfalls weist er gegenüber der wahren Ichthyose so zahlreiche Abweichungen auf, daß er nicht, wie Hallopeau es will, derselben beigerechnet werden darf.[1])

b) Eine zweite Gruppe von Fällen bilden diejenigen, bei denen wenigstens stellenweise, nach Abhebung der Hornmassen das unterliegende Rete durch Papillarhypertrophie über das Hautniveau in mehr oder weniger papillomähnlichen Bildungen hervorgewölbt erscheint.

Diese wären zu bezeichnen mit dem Namen: Naevi keratotici papillomatosi hystriciformes s. ichthyosiformes.

Solche Fälle haben publiziert:

1 Kaposi (558). I. verruco-hystrica bei 24jähr. Frau, seit 1 Jahr bestehend. Keine Heredität. Der Fall ist bei Tommasoli (pag. 69) beschrieben und bereits oben pag. 126 erwähnt.

2. Kaposi (560). I. plumiformis. Bei 6jähr. Mädchen über Stamm und Extremitäten, aber auch an behaart. Kopf und Gesicht, zahlreiche 1—2 *cm* lange Auswüchse, die aus einem mollusciformen, aus Cutis und

---

[1]) Hier anzureihen ist der jüngst von Buri (491) publizierte „seltene Fall von Hyperkeratose“.

einer Gefäßschlinge bestehenden rabenkieldünnen Stiele und einer federfahnenähnlichen, aus parallel gerichteten gelblichweißen Epidermis- (recte Hornschicht-)fäden gebildeten Spitze bestanden. An Flachhand und Fußsohle die warzigen und rissigen Plattenschwielen, wie bei gewöhnlicher I. hystrix. — Nach den Tafeln zu urteilen, finden sich an Gesicht, Thorax, Rücken, Armen und Beinen größere Partien ausgesparter, völlig normaler Haut.

3. Kaposis (564) auf Taf. 119 und Taf. 121 abgebildete Fälle sind mir nur aus dem Atlas bekannt, sind jedoch zweifellose Naevi. Ich stelle sie hierher, weil sie die Bezeichnungen „papillaris" und „verrucosa" tragen. Sie sind circumscript und der eine (Taf. 121) ist mit halbseitig scharf begrenzter Pigmentation vergesellschaftet.

4. Kaposi (561) 13jähriger Knabe. Auftreten im 6. Monat. Die Hyperkeratose ist universell, nur an den Gelenkbeugen freie Stellen. Im Gesicht dicke Hornmassen, einer Gipsmaske ähnlich, an Handtellern und Fußsohlen Kalloritäten. Am Stamm sillurglänzende Schüppchen. Im übrigen auch schmutzige Schüppchen wie bei I. serpentina.

Ich vermute, daß dieser Fall hierher gehört, weil außerdem sich Anordnungen von „papillären Wucherungen" und Bildungen „wie bei der I. verrucosa" finden. Falls diese „Wucherungen" jedoch lediglich aus verdickter Hornschicht bestanden, dann könnte es sich hier wohl um einen Fall von Hystrix bei wahrer Ichthyosis (vulg.) handeln.[1])

5. Dupré et Mosny (502). 23jähriger Mann. Beginn im 3. Monat. Keine Heredität. An Handtellern und Fußsohlen graugelbliche, regelmäßige Prismen von 6—9 *cm* Höhe. Auch an Fingerrücken ähnliche Auflagerungen, die bis zum Vorderarm hinaufreichen. Am Rand ein erythematöser Saum. An den Lippen stellenweise papillomatöse Hypertrophie, ebenso an der Gaumenschleimhaut. Ich habe den Mann 1901 auf der Klinik von Prof. Fournier gesehen und mich davon überzeugt, daß unter den Hornauflagerungen, die sich nur unter Schmerz ablösen ließen, papillomatöse Erhebungen von roter Farbe vorhanden waren. Die übrige Haut war trocken, und zahlreiche Follikel bildeten blaue Knötchen, die anscheinend Hornpfröpfe erhielten; Haare waren an denselben nicht zu bemerken. An dem kahlen Kopf fanden sich zahlreiche weiche, bis haselnußgroße Cysten, einzelne auch am Thorax.

6. Lebert (l. c.) (pag. 130), Keratosis cornea diffusa. 17jähr. Mann mit Kryptorchie. Bald nach der Geburt schälte sich die Epidermis von Zeit zu Zeit, bis sie sich im 2. Jahr zu verdicken anfing. Generalisierte, schmutzig graubraune oder graugrüne Hornschuppen, -Platten, -Leisten und -Prismen. In den Palmae kleine, rosenkranzähnliche Höckerchen, Plantae, Nates und Partien an Hinterfläche der Oberschenkel frei. Am Thorax sind die Hornauflagerungen in Thaler- bis Handtellergröße zusammengestellt, am Abdomen in Längsstriemen. Neben den mit Borken

[1]) Dieser Fall wird von Brocq für nahe verwandt mit einer „Hyperepidermotrophie" erklärt.

besetzten Stellen finden sich „glatte oder nur mit dicker Epidermis versehene, welche jedoch nur leicht höckerig hervorragen und mit Recht — was auch die mikroskopische Untersuchung ergibt — auf eine Verdickung des Papillarkörpers schließen lassen". Diesen Erhebungen entsprechend sieht man in den abgehobenen Hornmassen kleine Grübchen.

7. Thibierge (633a). 12jähriger Knabe. War eine Frühgeburt im 8. Monat. Keine Heredität. Beginn 2 Wochen nach der Geburt im Gesicht. Die Hornauflagerungen sind fast über den ganzen Körper verbreitet und polymorph. Stellenweise finden sich breite, schilderähnliche Hornplatten, während an anderen Partien mehr längliche Gebilde sich finden, die hypertrophischen Papillen gleichen und im Ensemble das Aussehen von grobem Samt oder der Oberfläche eines Reibeisens darbieten. Diese Hystrixbildung ist am stärksten ausgesprochen an den Beugen. Nirgends jedoch finden sich die Schuppen der I. nitida. An verschiedenen Stellen ist die Haut nahezu normal und weist nur stärker ausgesprochene Furchung, oder auch abnorme Trockenheit und anscheinend etwas verdickte Epidermis auf, so im Gesicht, an den Nates, den Extremitäten. Stellenweise, z. B. im Gesicht, sind in fast normaler Haut ziemlich scharf begrenzte, stark hyperkeratotische Plaques zu sehen. Nach Entfernung dieser festadhärierenden Masse zeigt sich an dieser Stelle eine trockene, unregelmäßige Oberfläche mit seichten becherförmigen Grübchen.

In der Innenfläche der Oberarme lassen sich die Massen leicht entfernen und es tritt die trockene, ein wenig papillomatöse Epidermis zu Tage.

An den Inguinalfalten ist die Affektion nässend, stellenweise scheint die Hornschicht zu fehlen und die Farbe ist rötlich. Man sieht hier zwei breite Falten von papillomatösem Aussehen, welche spitzen Kondylomen gleichen und rötliche oder graue Erhebungen tragen. Handteller und Fußsohlen sind ebenfalls ergriffen.

Die Nägel weisen eine subunguale Hyperkeratose vom Aussehen des Binsenmarks auf. Der Kopf ist beinahe kahl, die Zilien und Augenbrauenhaare fehlen fast vollständig. Der behaarte Kopf ist mit trockenen, seborrhoischen Massen bedeckt. Die Schleimhaut der Wange und des Nasenseptums zeigt grauliche Verfärbung, Verdickung des Epithels und starke Furchung. Zentrale oberflächliche Hornhauttrübungen mit Gefäßerweiterung in der Peripherie.

Schweißsekretion vollständig aufgehoben. — Folgende Momente veranlassen mich diesen Fall von der Ichthyosis abzutrennen und als einen Naevus aufzufassen: Das Umschriebensein der eigentlichen Hornplaques, die Veränderungen der Nägel und der Schleimhäute, die stellenweise stark papillomatöse Beschaffenheit, und endlich die übrigen koinzidierenden Verbildungen.

8. de Amicis (457). Dieser bekannte Fall wurde vom Autor selbst als Naevus aufgefaßt, seither aber von manchem der Ichthyosis zugezählt.

Beginn im 2. Jahr mit roten Flecken. Alle 2 Jahre lösen sich, nachdem sich Jucken eingestellt hat, die Krusten sehr leicht. Die Affektion überzieht einen großen Teil des Körpers in unregelmäßigen, symmetrisch angeordneten Plaques. Kopf, Gesicht, Beugen und Genitalien sind frei. Am Hals, Thorax und Abdomen schwärzliche Krusten von Talg; wo dieselben abgefallen sind, zeigt sich ein hyperämischer, glatter, persistenter Fleck. Handteller und Fußsohlen ergriffen. An den Unterschenkeln werden die Hornkegel bis 4 *cm* lang. Wenn man dieselben an den Knien abzieht, dann bleiben fleischig rote Erhebungen von derselben Form zurück, die beim Abschneiden bluten. Die Schweißdrüsen funktionieren, an den Armen normaler Haarwuchs. In dem vom Knie exzidierten Stück (Histologie s. pag. 78) hyperplastische Talgdrüsen.

9. Die Familie Lambert. Hierher gehört auch die berühmte Familie Lambert, die das ganze letzte Jahrhundert hindurch sozusagen als Paradigma einer schweren Ichthyosis galt. Diese Ehre muß ihr genommen werden, denn es handelte sich bei ihr nicht um Ichthyosis, sondern um Naevi. Das beweist die Heredität durch 5 Generationen hindurch, ausschließlich in der männlichen Linie, die papillomatöse Beschaffenheit der unter den Hornmassen befindlichen Hautoberfläche und das Eintreten einer Blutung nach dem Abreißen derselben, das mit Schmerz verbunden war. Außerdem waren bei dem jüngern Bruder Richard größere Partien normaler Haut ausgespart.

Dies ist ein Beweis dafür, daß die Affektion auch beim ältern Bruder John (und demnach natürlich auch bei der übrigen Familie) nicht als eine intensive Form der wahren generalisierten Ichthyosis aufgefaßt werden darf. Endlich fand regelmäßig im Herbst Mauserung statt.

Der Stammvater wurde zuerst von Jean Machin (581), später von Henry Baker (464) beschrieben; letzterer machte auch Mitteilungen über dessen Sohn. Derselbe hatte 6 mit der Krankheit behaftete Kinder, von denen ein Sohn, Eduard, am Leben blieb. Dieser erzeugte John und Richard, die von Alibert (3), Tilesius (624a) u. a. geschildert wurden; sie hatten 7 gesunde Schwestern. Einen Abkömmling des Eduard, wahrscheinlich den Sohn eines dieser Brüder und wohl dieselbe Person, die sich 1833 der Westminster Soc. vorstellte (Lancet, April 1833), beschreibt Pickells (607). Ein anderes Mitglied der Familie Lambert zeigte sich 1834 im Westminster Hosp. (V. Cork S. Repr. Feb. 6, 1834, Auszug aus Lond. med. & surg. Journ.)

Über die Lambert haben außerdem geschrieben: Edvards (505), Blumenbach und Autenrieth (672), Ludwig (540), Lauth (571), Buniva (480).

c) Schließlich sind noch Fälle zu erwähnen, die zwar eine Papillomatose nicht aufzuweisen scheinen, jedoch mit anderen Hyperplasien kombiniert sind:

1. Biefel (468). 59jähriger Mann. Keine Heredität weder in Ascendenz noch Descendenz. Beginn in der Kindheit mit roten Flecken.

Bis vor 3 Jahren erfolgte mit jedem Jahre, unbestimmt periodisch, nach vorgängiger Rötung und Verdickung der Haut ein Fortschreiten des Prozesses. Bis 3 Linien dicke Platten, die gegen die normale Haut zu immer kleiner werden; am Rand ist die Haut braunrot, weist vertiefte Furchen auf und ist wie mit Mehl bestäubt. Nach Abheben der Platten tritt keine Blutung auf, die Haut ist braunrot und weist erweiterte Follikeltrichter auf, in die an der Unterfläche der Platten sitzende konische Zapfen von $^3/_4$ Linien Länge hineinpassen. Plaques an Armen, um Mamillae herum. Ferner existiert eine Riesenplaque, schwimmhosenartig über dem Nabel an den Oberschenkeln begrenzt. An dieser Stelle ist die Haut stark gewulstet, so daß sie über die Inguinalbeugen in lappigen Falten herunterhängt; das Skrotum ist zu einem unförmlichen Wulst verdickt, in den der Penis ganz einbezogen ist. — Worauf diese Wulstung beruht, auf einer Binde- oder Fettgewebshypertrophie, geht aus der Arbeit nicht hervor.

2. Giovannini (525). 13jähriges Mädchen. Keine Heredität. Die meisten Veränderungen waren bei der Geburt vorhanden; die Schuppung begann im 2. Monat. Fast die ganze Körperhaut ist verändert. Am stärksten die Handteller und Fußsohlen, wo sich gelblichweiße bis braune Hornlagen von 1—3 *cm* Dicke finden. Dünne schwärzliche Stacheln an Kniekehlen, Knien, Nabel, Ellenbogen, Streckseite der Handgelenke und des linken Vorderarms. 1—3 *mm* dicke Platten, wie bei I. serpentina, an Fußrücken, Innen-Hinterseite der Beine, Vorder-Außenseite der Schenkel, verschiedenen Stellen von Bauch, Lenden, Armen, Handrücken. An anderen Stellen hat die Haut das Aussehen einer Cutis anserina und die Hornschicht scheint dort nicht besonders verdickt, so an Brust, Hals, Kopf. Diese Papelchen sind von kaum wahrnehmbarer bis Hirsekorngröße, die höchsten sind 4 *mm* erhaben. Sie finden sich auf der ganzen Haut, auch an den ichthyotischen Stellen. Während sie gewöhnlich blaß oder ein wenig gerötet sind, werden sie dunkelrot, wenn z. B. die Patientin nur ein wenig Bewegung an der Sonne macht. Dieselben entsprechen Schweißporen, wie die mikroskopische Untersuchung (s. pag. 80), welche übrigens auch eine Hyperplasie der Schweißgänge ergibt, beweist. Die Nägel gleichen kegelförmigen Stümpfen und erheben sich fast senkrecht von ihrem Bett. Die Patientin hat eine vollständige Alopecie. Nur am Kopf finden sich einige Härchen. Die Schweißabsonderung ist erhalten, in den Achselhöhlen Hyperhidrosis.

Abgesehen von den bereits oben hervorgehobenen Abweichungen in den anamnestischen Angaben finden wir also auch in der Symptomatologie dieser ichthyosiformen Naevi mannigfache Unterschiede gegenüber der Ichthyosis. Von diesen hebe ich nur summarisch hervor: Das Auftreten in circumscripten Plaques, deren klinisches Aussehen und anatomischer Bau nicht nur in den verschiedenen Fällen, sondern unter Umständen

auch in ein und demselben Fall eine bemerkenswerte Polymorphie darbietet.

Ferner in manchen Fällen: Das zu Tage treten einer nässenden oder blutenden Fläche nach Entfernung der Krusten; die Papillomatose; Erhaltensein der Schweißsekretion; Hyperhidrose an frei gebliebenen Stellen; Kombinationen mit anderen Hautdifformitäten (Pigmentation, Alopecie etc.), Nagelveränderungen, Hyperplasien oder Mißbildungen.

d) Zu dieser Gruppe der nicht systematisierten Hornnaevi gehören auch die keratoiden harten Naevi Unnas, welche sich von den oben beschriebenen Riesennaevi durch ihre Kleinheit unterscheiden. Nach Unna sind sie linsen- bis flachhandgroß, graugelb bis schwarzbraun, haben eine rauhe, feinkörnige, papilläre Oberfläche. Die größern sind durch die Bewegungen der Haut in stalaktitenförmige Prismen zerbrochen. Nach unseren Erfahrungen sind dieselben jedoch sehr selten. Über die Histologie derselben s. pag. 81.

c) Meiner Ansicht nach gehört hierher auch das Keratoma hereditarium palmare et plantare, früher Ichthyosis genannt und noch jetzt von manchen neuen Autoren (Kaposi, Neisser, Wolff u. a.) für „lokale Ichthyosis" erklärt. Bekanntlich wurde dasselbe bereits von Unna (450) von der Ichthyosis abgetrennt, von der es sich — abgesehen von der Lokalisation und Umschriebenheit — unterscheidet durch die viel bedeutendere Heredität (was Zahl der Generationen und der betroffenen Familienglieder betrifft), die gelegentliche Beschränkung auf die männliche Linie, ferner die Hyperhidrosis der befallenen Stellen und den erythematösen Saum (der allerdings nicht konstant ist). Außerdem ist bis jetzt kein einziger solcher Fall bekannt, der in einer Familie vorgekommen wäre, in der die gewöhnliche Ichthyosis heimisch war; und wenn die letztere, wie dies in intensiven Fällen vorkommt, auf Handteller oder Fußsohlen übergreift, so kommt doch nie eine so hochgradige Verdickung zu stande und das Aussehen ist ein anderes. Die Affektion ist ein Naevus, weil sie kongenital und scharf umschrieben ist, in den ersten Wochen auftritt und bis gegen die Pubertät an Intensität langsam zunimmt, um das ganze Leben unverändert zu persistieren, ferner weil sie eine einfache

Hyperplasie darstellt und, soweit die histologischen Untersuchungen zeigen [Thost (447), Raff (444a)], entzündliche Erscheinungen fehlen.

Sie stellt jedoch eine ganz bestimmte, anamnestisch und morphologisch sich stets gleich verhaltende Naevusart dar, die bereits klinisch genau studiert ist, und die sich auch von den, wie es scheint noch selteneren, oben berichteten, auf Handteller und Fußsohlen beschränkten Hornnaevis unterscheidet. Während in dem Fall von Boegehold (473) die Heredität fehlt und die Hand- und Fußflächen mit zahlreichen Stacheln besetzt sind, finden sich in den Neumannschen (442a) Fällen von „Mal de Meleda (ebenfalls den Naevi zugehörig) im Gegenteil neben den Furchen zahlreiche grubige Vertiefungen und die Beschränkung auf Palmae und Plantae kommt weit seltener vor, als beim Keratoma palmare.[1])

f) An dieser Stelle ist des weitern einzuordnen die „Kératodermie commune symétrique des extrémités" von Besnier (B.-Doyon p. 41), die sich im spätern Kindesalter entwickelt, erythematös und „irritabel" ist. Sie lokalisiert

[1]) Nachtrag. Neuerdings ist die Arbeit von Vörner (Zur Kenntnis des Keratoma heredit. palmare et plantare. Arch. f. Derm., 1901, Band LVI, pag. 3) erschienen. Derselbe bringt die schon längst gewünschte genaue histologische Schilderung der Affektion. Resumé: Hyperplasie sämtlicher Schichten der Epidermis, keine entzündlichen Veränderungen. — Der Autor will die Affektion ebenfalls von der Ichthyosis, dem Mal de Meleda und den an dem Hornnaevi getrennt wissen. Freilich zieht er zum Vergleich eine Reihe von Fällen (wie z. B. die von Duckworth, Pickells, Thibierge, Kaposi, Bögehold, Joseph-Schourp, Dupré-Mosny) heran, die ich nicht als „Ichthyosen" anerkennen kann. — Verfasser bestreitet ferner die Zugehörigkeit des Keratoms zu den Naevi, weil letztere systematisiert seien und keine Heredität und keine Hyperhidrose aufweisen. Auch das histologische Bild weiche von dem des Jadassohnschen Falles ab. Dazu ist zu bemerken, daß es auch nicht systematisierte Hornnaevi gibt, daß bei denselben Heredität vorkommen kann (wie z. B. in den oben erwähnten Fällen von Büchner, Ogle, Pickells, den Lambert etc.) und daß auch Hyperhidrose bei denselben nicht ausgeschlossen ist (z. B. bei unserm Fall Ösch, im Fall von de Amicis etc.). Jadassohns vom Verfasser zitierter Befund bezieht sich auf eine bestimmte Stelle seines Falles und es ist nicht zulässig, denselben verallgemeinern zu wollen; jeder Hornnaevus kann einen andern histologischen Bau haben.

sich hauptsächlich an den Druckstellen, ist aber unabhängig von der professionellen Arbeit. Sie existiert permanent, aber es kommen schubartige Exacerbationen vor. Sie befällt in Inseln die Volarfläche der Finger, die Metacarpo-phalangeas Gegend, die Stellen über den Thenar und Hypothenar. Am Rand findet sich eine erythematöse Zone von 5—6 *mm* Breite. Überall, wo die Hornschicht entfernt wird, zeigt sich eine Papillarhypertrophie. Die Schweißsekretion ist unbehindert, vielleicht sogar gesteigert.

An den Füßen sind die Lokalisationsstellen die Plantarfläche der Zehen, des 1. und 5. Metatarsus, und die Ferse.[1])

Nach Hallopeau (Truité prat. de Derm. p. 134) handelt es sich hier um einen Naevus. Ebenso bei der andern von Besnier (l. c.) beschriebenen „Keratodermie des extremités en foyers", die sich an den Palmae und Plantae in isolierten und multiplen Herden, welche jedoch ganz unabhängig von den Druckstellen lokalisiert sind, findet.

g) In die Kategorie der hyperkeratotischen Naevi gehört schließlich noch eine Anzahl sogenannter Hauthörner, die auf kongenitaler Basis entstanden zu sein scheinen. Hierauf hat nach Jadassohn namentlich Dubreuilh (497) aufmerksam gemacht. Namentlich sind das die multiplen Hauthörner bei jugendlichen Individuen, die, wie z. B. in dem Fall von Fabricius Hildanus (S. Lebert, Fall 98), über Stamm und Extremitäten verbreitet sein können. Unter Umständen sind sie, wie Jadassohn für den Fall Baetges [2]) gezeigt hat, sogar systematisiert.

In allen diesen Fällen ist die Konsistenz der Hornmassen eine viel härtere, hornartige, während bei allen obengenannten Naevusarten, mit Ausnahme der an Handtellern und Fußsohlen lokalisierten, die Konsistenz viel weicher, bröcklig, mörtelartig ist.

Vermutlich weicht auch die histologische Struktur derselben, welche noch ungenügend bekannt ist (die meisten in

[1]) Anm. bei der Korrektur: In zwei von mir kürzlich gesehenen typischen Fällen war Heredität vorhanden und es fehlten Entzündungserscheinungen, sowie der erythematöse Saum. Es gibt außerdem auch eine diffuse Form ohne Heredität, die nirgends beschrieben ist.

[2]) Deutsche Zeitschr. f. Chir., Bd. VI, 1876. Über Keratosis circumscripta multiplex. In.-Diss. Dorpat 1875. In diesem Fall sind übrigens auch rote Flecke vorangegangen.

der Literatur sich findenden Untersuchungen beziehen sich nicht auf solche Fälle), von den der übrigen Naevi ab. Im Fall Baetges z. B. fehlten die Papillen und das Rete war an dieser Stelle sogar nach dem Derma zu vorgebuchtet.

h) Doctor (728) tritt für die schon von Joseph geäußerte Ansicht ein, daß die Dariersche Dermatose eine Abart der Ichthyosis darstelle. Sie müßte dann also denjenigen circumscripten Fällen an die Seite gestellt werden, die oben als nicht systematisierte hyperkeratotische Naevi beschrieben sind. Sie unterscheidet sich jedoch von dieser durch die stets vorhandene und ziemlich beträchtliche Hypertrophie des Rete. Außerdem weist sie sehr ausgesprochene papelartige Einzeleffforescenzen, die blasse bis rötliche, nicht nässende und nicht papillomatöse Erhebungen des Rete darstellen, auf.

Da dieselben nicht regelmäßig an den Follikeln lokalisiert sind, so unterscheidet sich die Affektion schon darin von den follikulären, ichthyosisähnlichen Hyperkeratosen, wie dem Lichen pilaris, der Acne cornée etc.

Auch die Nagelveränderungen sind bei diesen Hornnaevi relativ viel seltener, wie bei den Darierschen Krankheit und häufig anderer Art. Das häufige Vorkommen einer „Pityriasis capitis“ bei der letztern, das Doctor zu Gunsten der Verwandtschaft mit der Ichthyosis (resp. den Hornnaevi) anführt, beweist gar nichts. Man kann nicht behaupten, daß dieselbe bei den mit Hornnaevi Behafteten häufiger vorkomme, als bei anderen Individuen. Es bleibt somit zwischen diesen und der Darierschen Dermatose keine andere Analogie übrig, als die, daß sie beide kongenitale Affektionen darstellen sollen. Für die Dariersche Krankheit scheint mir dies jedoch vorläufig noch nicht bewiesen.

Es sind zwar eine Reihe von Momenten vorhanden, die zu Gunsten dieser Ansicht sprechen. So ist z. B. in den Fällen von Boeck (716), White (754) (zweifelhaft), Wolff (755a), Ehrmann (729) [1]) Heredität nachgewiesen. Man könnte allerdings einwenden, daß dieselbe sich auch bloß auf die Disposition beziehen könnte. Ferner sprechen für die Naevus-Natur

[1]) In diesem Fall wird auch über teilweise spontane Heilung berichtet.

der Krankheit die symmetrische Verteilung, der torpide, langsam fortschreitende Verlauf, die Unmöglichkeit dieselbe therapeutisch zu beeinflussen. Es sind zwar Fälle berichtet, so z. B. neuerdings einer von Gaucher (732), in denen eine spontane erhebliche Besserung eintrat. Solches kommt gelegentlich allerdings auch bei Naevi vor.

Die Frage, ob die Dariersche Dermatose zu den Hornnaevi gehört oder nicht, scheint mir demnach noch nicht spruchreif.

Literaturverzeichnis.[1])

Abkürzungen: Archiv = Archiv für Dermatologie und Syphilis.
Monatsh. = Monatshefte für praktische Dermatologie.
Annales = Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie.
Journal = American Journal of cutaneous and genito-urinary diseases.

I.

Ichthyosis vulgaris.

In diesem Abschnitt sind prinzipiell alle diejenigen Publikationen angeführt, welche die wirkliche Ichthyosis vulgaris betreffen. Da mir jedoch nicht alle zugänglich waren, so findet sich darunter ohne Zweifel noch eine ganze Anzahl, welche sich nicht auf die wahre Ichthyosis beziehen, sondern auf die Naevi und andere ähnliche Affektionen. Dagegen gehören sämtliche in den übrigen Abschnitten angeführten Fälle meines Erachtens nicht zur Ichthyosis vulgaris.

1. Abraham, Ph. S. 1899. A lecture delivered at the West London Hospital. Clin. Journ. London. p. 155. — 2. Ärztl. Bericht aus dem k. k. allg. Krankenhaus zu Wien vom Jahre 1855. Wien 1857. Ders. vom Jahr 1867. Wien 1868. — 3. Alibert. 1818. Ichthyose. Dict des Sciences méd. Paris XXIII. — 3a. Alibert. 1806. Descript des mal. d. la peau obs. à l'hôp. St. Louis (avec atlas). — 3b. Alibert. 1832. Traité des dermatoses, T. II. — 4. Allain, J. M. 1891/92. Contribution à l'étude de l'ichthyose congénitale. Thèse de Bordeaux. (Ref. Annales 1893.) —

---

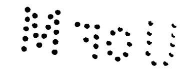
[1]) Das Literaturverzeichnis ist bis und mit 1900 fortgeführt. Es macht nicht Anspruch auf Vollständigkeit, obwohl eine solche nach Möglichkeit angestrebt wurde. Immerhin dürfte in demselben alles wichtige, was über Ichthyosis und verwandte Krankheiten geschrieben ist, enthalten sein.

Dieses Verzeichnis stellt, wie aus den Überschriften der einzelnen Abschnitte ersichtlich ist, zugleich einen Versuch der Sichtung der „Ichthyosis“-Literatur nach modernen Gesichtspunkten dar. Da mir leider nicht genügend Zeit zur Verfügung stand, um die Bibliotheken der Großstädte in ausreichendem Maße zu benutzen und alle Publikationen im Original zu lesen, so mußte der Versuch notwendigerweise ein unvollkommener bleiben. Für künftige Bearbeiter dürfte er aber doch eine nützliche Vorarbeit darstellen.

Herrn Geheimrat Prof. Neisser möchte ich an dieser Stelle meinen ergebensten Dank aussprechen für die äußerst zuvorkommende Weise, in der er mir gelegentlich meines Breslauer Aufenthaltes sowohl seine Privat-Bibliothek, als diejenige der dermatologischen Klinik zur Verfügung stellte.

5. Alvarenga. 1853. Ichthyose. Journ. Soc. de Sc. méd. de Lisbonne. 2. s. XIII. — 6. Alvarez de Linera, A. 1878. De l'Ichthyose. Thèse de Paris. — 7. Andeer, J. 1884. Das Resorzin bei Ichthyosis. Monatsh. — 8. Anrep. 1885. Sluchai ichthyoso. Vratsch. St. Petersb. VI. — 9. Ansiaux. Bull. des Sc. méd. de Férussac. T. XX. p. 289. Bull. des Sc. par la Soc. Philomatique, Nr. 67. p. 146. — 10. Aubert. 1877/78. Des modifications subies par la secrétion de la sueur dans les maladies de la peau. Annales. p. 366. — 11. Audry. 1893. Critique anatomique de quelques kératonoses. Annales p. 384. — 12. Audry. 1893/94. Über die Beziehungen der Xerodermia pilaris der Extremitäten zur Ichthyosis. Travaux et comptes rendus de la Clinique de Dermato-syph. de Toulon. (Mercredi médical. p. 559.) — 13. Auspitz. 1881. System der Hautkrankheiten. Wien. — 14. Auspitz. v. Ziemssens Handb. Bd. XXIV. p. 476. — 15. Babka. 1842. Historia variolae verae c. ichthyosi simplici et Cornea atque hydrope ascite diffuso torpido. Pragae. (Ist wohl keine I. vulg.) — 16. v. Baerensprung. 1848. Beiträge zur Anatomie und Pathol. der menschlichen Haut. Leipzig. — 16a. Balmanno s. Squire. — 17. Banks. 1851. Ichthyosis. Dublin. Q. J. M. Sc. XII. — 18. Barthélemy cit. nach Tommasoli, Annales 93. p. 717, und Fournier, Annales 99. p. 375. — 19. Bateman. 1815. Pract. synopsis of cutan. dis. London. — 20. Bateman. 1835. Prakt. Darstellung d. Hautkrankh. — 21. Baudot. 1869. Traité des affections de la peau. — 22. Bazin. 1862. Leçons thèoriques et pratiques sur les affections cutanées etc., par Guérard. Paris, Delahaye. p. 271. — 23. Bazin. Des affections génériques. — 24. Bazin. Dictionnaire encyclop. de Dechambre. Art. Lichen. — 25. Begbie. 1882. On ichthyosis. Read to the med.-chir. Soc. Edinburgh. 1861. In: Select. from the works of etc. London. Diss. — 26. Behrend. 1883. Schmidts Jahrb. Bd. CXCVII. p. 136. — 27. Behrend, G. 1839. Ikonograph. Darstellung der nicht syphilit. Hautkrankh. Leipzig. — 28. Berndt. 1834. Jahresbericht über die med. Klinik zu Greifswald. (Wahre Ichthyosis?) — 29. Besnier. 1889. Du pityriasis rubra pilaire. Annales. p. 534 (Ichthyosis irritables). — 30. Besnier. 1891. L'ichthyose. Journ. de méd. et chirurgie prat. pag. 247. Journ. des mal. cutan. p. 338. — 31. Besnier et Doyon. 1891. Trad. de Kaposi. — 32. Bezançon et Piatot. 1896. Lésions des reins dans l'ichthyose généralisée. Bull. de la Soc. anat. p. 388. — 33. Biett. 1838. Dict. de méd. en 30 Vol. Paris. T. XVIII. — 34. Billard. 1897. Ichthyose et alopecie. Journ. des mal. cutan. Nr. 4 u. 5. — 35. Billard. 1823. Traite des mal. des enfants nouveau nés à la Mamelle. Paris. p. 32. — 36. Blosfeld. 1838. Über die Lepra in den Ostseeprovinzen, durch Beispiele erläutert. (Hufelands. Journ. 1836.) Schmidt Jahrb. XVIII. p. 297. — 37. Boeck. 1865. Ichthyosis. Journ. für Kinderkrankh. Erlangen. — 38. Boeck, B. W. 1872. Augenveränderungen bei Ichthyosis congenita. (Schmidts Jahrb.) — 39. Boer. 1873. Über Ichthyosis. Diss. Berlin. — 40. de Bona, Paolo. Padua. (Zit. nach Alvarez de Linera.) — 41. Bouchard, Ch. Maladies par ralentissement de la nutrition. p. 256. (Zit. nach Thibierge, Ichthyose.) Dict. encycl. — 42. Breda. 1886. Ereditaria della Ittiosi e del Tiloma. Giorn. ital. delle mal. della pelle. — 43. Bristowe. 1865. Ichthyosis cornea. Transact. Path. Soc. XVII. London. (Wahre J.?) — 44. Brocq. 1889/90. Journ. de Méd. de Paris. — 45. Brocq. 1883. Annales. p. 596—599. — 46. Brocq. 1889/90. Diagnostic et traitement de l'ichthyose. Journ. des mal. cutan. et syph. p. 204—208. — 47. Brocq. 1892. Trait. des mal. de la peau. — 48. Brocq et Jacquet. Derm. T. II. p. 32. — 49. Brooke, H. G. 1896. A Classification of the primary Hyperkeratoses. III. Internat. derm. Kongr. London. — 50. Bulkley. 1877. Ichthyosis. Arch. Derm. III. New-York. — 51. Bulkley. 1851. Case of Ichthyosis. Buffalo M. J. 2. VII. — 52. Bulkley. 1875. The Relation of the urines to the Diseases of the skin. Arch. of Derm. oct. — 53. Buller. 1887.





Conjunctivitis bei Ichthyosis. Am. Journ. of Ophth. Dec. — 54. Byers, John W. 1883. Etude critique et clinique sur la dermatite exfoliatrice. Paris. p. 49. — 55. Cazenave. 1837. Dictionnaire de médecine du Répertoire général des sciencs médicales, en 30 Vol., art. Ichthyose. T. XIV. Paris. — 56. Cazenave et Schedel. 1828/33. Abrégé pratique des mal. de la peau. Paris. — 57. Cels, R. 1896. Contribution à l'étude de la Kératose pilaire et ses rapports avec l'ichthyose. Thése de Paris. (Ref. Annales. 1897. p. 913.) — 58. Charcot. 1852. Comptes rendus des séances de la Sociéte de biologie. I. Serie. T. IV. — 59. Chatelain. Traité iconographique des malad. de la peau. p. 228—244. — 60. Chaussit. 1863. Traité des maladies de la peau. — 61. Connol. (Montreal, zit. nach Annales. 1893. p. 546.) — 62. Copland. 1840. Enzyklop. Wörterbuch der prakt. Medizin. Übers. aus d. Englischen von M. Kalisch. Berlin, Posen u. Bromberg. — 63. Corly. 1874. The Dublin Journ. of med. Science. Nr. 35. Nov. — 64. Cornil et Ranvier. 1876. Histologie pathologique. Paris. — 65. Coriveaud, A. 1880. Observation d'un cas extraordinaire et probablement unique d'ichthyose cornée. Observ. et lect. d'un méd. de campagne. 105—123. Paris. (Wohl keine wirkliche I.!) — 66. Crocker. 1895. Krankenvorst. Lond. derm. Ges. 12./VI. 1895. (Ichthyosis bei 74jähr. Mann.) — 67. Crocker. 1888. Diseases of the skin. London. — 68. de Cuvry, Henry. 1838. De ichthyosi. Dissertation. Berolini.— 69. Danlos. 1897. Erythrodermie chronique enréseau avec ichthyose. Soc. franç. de Derm. 8. Dez. (Ref. Annales p. 1283.) (Fraglich, ob eine Ichthyosis vulg. vorliegt.) — 70. Delveau. Chem. Analyse v. Ichthyosisschuppen (zit. nach Boer). — 71. Demarquay. 1863. De la glycérine et de ses applications à la chirurgie et à la médecine. Paris. — 72. Dendy, W. C. 1837. Practical remarks on diseases of the skin. London. — 73. Desgranges. 1813. Obs. sur une ichthyose nacrée. Ann. chir. Montpellier. XXXI. — 74. Devergie. 1854, 1857. Traité pratique des mal. de la peau. — 75. Diez. 1847. Fall von Ichthyosis cornea. Med. Korrbl. d. württemb. ärztl. Ver. XVII. Stuttgart. (Ob wahre Ichthyosis?) — 76. Don, W. 1897. Die Wirkung des Thyreoidextrakts auf Hautkrankheiten, illustriert an Fällen von Ichthyosis. Brit. med. Journ. 6. Nov. (Ref. Monh. XXVII) — 77. Doyon. Traité thér. des mal. cutanées. — 78. Duchesne-Duparc. 1857. Arsensaures Eisen bei Psoriasis. Gaz. hebdomad. IV. 26. (Auch Ichthyosisfälle.) — 79. Duckworth, Dyce. 1872. Trans. of the clin. Soc. of London. Vol. VIII. (4 Fälle von Ichthyosis.) – 80. Duhring. 1883. Maladies de la peau. Trad. de Barthélemy. — 81. Eddowes. 1895. Krankenvorst. Derm. Ges. von Großbr. u. Irland 23. Okt. (Fall von Xeroderma.) — 82. Ehrmann. 1896. Krankenvorst. Wien. derm. Ges. 5./II. und 13./V. (Ichthyosis serpentina mit Menthol innerlich gebessert.) — 82a. Ehrmann. 1894. Ichthyosis. Ergebnisse v. Lubarsch. — Ostertag. Jahrg. 94. IV. Abt. p. 446. — 83. Elliotson. 1831. Lond. med. Gaz. Vol. VII. p. 633. (Zit. nach Pickells.) -- 84. Engel-Reimers. 1892. Zur Kasuistik der Keratosen bei konstitutioneller Syphilis. (Berlin. klin. Wochenschr. Nr. 14.) — 85. Eulenburg. 1876. Deutsche klin. Wochenschr. — 86. Fagge, C. H. 1870. Ichthyosis. Guys Hosp. Rep. XV. London. (Ref. Arch. f. Derm. 1870. H. 4. pag. 634.) — 87. Follet, A. N. 1815. Recherche sur l'ichthyose cornée. Thése. Paris. (Ob wahre I.?) — 88. Foot, A. W. 1873. Two cases of ichthyosis vera and spuria. Irish. Hosp. Gaz. Dublin. I. — 89. Fourgs. A. 1880. Contribution à l'étude de l'ichthyose. Thèse de Paris. — 90. Fournier. 1878. De l'ichthyose. Gaz. des Hôp. LI. Paris. — 91. Fournier, H. 1889. Dict. encycl. Art. Xérodermie. — 92. Fournier, E. 1899. Hérédosyphilis et ichthyose. Soc. fr. de Derm. 10./IV. (Annales. p. 374.) — 93. Fournier. 1897. Ichthyose congénitale. Soc. fr. de Derm. 9. Dez. (Ist eine I. vulgaris.) — 94. Fox, G. H. 1884. The „alligator boy", a case of ichthyosis. Journ.

cutan and ven. Dis. II. New-York. (Ob wirkliche I.?) — 95. Fox, T. 1879. Case of ichthyosis of unusual character. Tr. clin. Soc. XII. 181—183. 2. pl. London. (Ob wirkliche I.?) — 96. Fox. 1888. Krankenvorst. New-York derm. Soc. 179. Sitzg. — 97. Francis, J. W. 1828. Am. J. M. Sc. II. Phila. — 98. Frick, William. 1892. Three cases of Ichthyosis in one family. Am. Journ. of Derm. — 99. Fuchs. 1840—1841. Die krankhaften Veränderungen der Haut und ihrer Anhänge. Göttingen. — 100. Funk. 1885. Ein Beitrag zur Lehre der Ichthyosis congenita. Gaz. lekarska. Nr. 49. (Virchow—Hirsch. 85. p. 496.) — 101. Gall, H. A. G. 1837. De ichthyosi excrescentiisque cutis similibus. Diss. Halae. — 102. Gaskoin. 1880. An epitome of fifty cases of ichthyosis in sequence to other fifty cases of the same complaint. St. Georges Hosp. Rep. X. London. — 103. Gaston et Emery. 1898. Krankenvorst. Soc. fr. de Derm. 10. März. (2 Fälle von Ichthyosis mit Mikrosphygmie bei 2 Gliedern derselben Familie.) — 104. Gibert. 1851. Traité des mal. de la peau. T. I. — 105. Ginglinger, Jos. 1897. Über abnorme Lokalisation der Ichthyosis. Diss. Straßburg. — 106. Giovannini. 1893. Giorn. della r. Acc. d. m. di Torino. — 107. Glavsche. 1898. Venereol. derm. Ges. zu Moskau. 18. Dez. Krankenvorst. — 108. Gluge. 1841. Abh. f. Phys. u. Pathol. Jena. — 109. Good, Mason. Chem. Analyse v. Ichthyosisschuppen. (Zit. nach Boer.) — 110. Goodhart. 1879. Medic. micr. soc. in quart. Journ. of micr. Sc., january. — 111. Goldzieher. 1892. Ichthyosis, Hyperhidrosis des Gesichts und beständiges konsekutives Ekzem. Krankenvorst. Berl. derm. Ver. (Ref. Archiv Bd. XXIV. p. 893.) — 112. Green. 1835. On diseases of the skin. London. p. 340. — 113. Hacke, Gordon Th. 1830. The Lancet. Vol. II. Nr. 361. (Ob wirkliche Ichthyosis?) — 114. Hallopeau et Leredde. 1900. De l'ichthyose. — Journ. du pratic. Nr. 3. — 115. Halpern. 1892. Seltener Fall von Ichthyosis. Gaz. lekarsk. Warszawa. 2. (Ob wirkliche Ichthyosis?) — 116. Hardy. 1868. De l'ichthyose. Gaz. d. hôp. XLI. Paris. — 117. Hardy. 1874. De l'ichthyose et ses variétés. L'Union méd. Sept (Virchow—Hirsch. 74. II. 671.) — 118. Hardy. 1874—1875. Annales de dermatol. et de syph. Paris. — 119. Hardy. 1860. Leçons sur les mal. de la peau. Paris. — 120. Hardy. 1886. Traité pratique des mal. de la peau. — 121. Hardy. 1874. Art. Ichthyose dans Dict. de Jaccoud. T. XVIII. Paris. Baillère et fils. — 122. Hardy. 1880. Dict. de Jaccoud. T. XXVIII. — 123. Haskel. 1819. Ichthyosis cornea. N. Eng. J. M. e Sc. VIII. Boston. (Wirkliche Ichthyosis?) — 124. Haushalter, M. 1896. Soc. de méd. et de Chir. 30. janv. Krankenvorst. 2 Ichthyosisfälle. (Archiv. Bd. XXXV.) — 125. Hayem. Revue des Sciences méd. — 126. Hebra. 1859. Ichthyosis. Allg. Wiener med. Ztg. IV. — 127. Hebra. 1845. Versuch einer auf pathol. Anatomie gegründeten Einteilung der Hautkrankheiten. (cf. Zeitschr. d. Ges. d. Ärzte zu Wien.) — 128. Hebra. 1854. Bericht über die Klinik u. Abteilung für Hautkranke im Allg. Krankenhaus Wien während des Jahres 53. (Wien. Zeitschr. X. 8.) 3 Fälle von Ichthyosis. — 129. Hebra, F. 1860. Über die Anwendung des Schwefels bei Hautkrankheiten. Allg. Wien. med. Zeitung 47, 48. — 130. F. v. Hebra. 1859. Atlas der Hautkrankheiten. — 131. F. v. Hebra. 1876. Lehrbuch der Hautkrankheiten. 2 Bde. in Handb. d. spez. Path. u. Ther. v. Virchow. Stuttgart. F. Enke. — 132. H. v. Hebra. 1876. Aus der derm. Klinik in Wien. — 133. Hebra u. Kaposi. 1876. Lehrbuch der Hautkrankheiten. — 134. Hentz. Zit. nach Tommasoli. (Annales. 1893. p. 718.) — 135. Heine, M. 1835. Klin. Ber. aus dem St. Petersburger Kinderhospital. (Schmidts Jahrb. VIII. p. 209.) Fall von Lepra ichthyosis. — 136. Heuer. 1888. Annales. IX. p. 237. — 137. Heulz. 1888. Un fait pour servir à l'étiologie de l'ichthyose. Annales. p. 237. — 138. Heuss. 1899. Ein ungewöhnlicher Fall von Ichthyosis. Ber. der deutsch. derm. Ges. Kongr. zu Straßburg. p. 498. — 139. Hillairet. 1880. Affections des



glandes sébacées et des annexes des poils. Progrès médical. Paris. 102—104. — 140. Hillier, Th. 1863. Handbook of skin diseases. London. — 141. Hugenberger. 1865. Über Ichthyosis. St. Petersb. med. Zeitschr. VIII. — 142. Hübner, W. 1895. Drei Fälle von Augenleiden bei Ichthyosis simplex. Beitr. f. Aug. XXIII. Heft. (Ref. Monatsh. Bd. XXIV. p. 38.) — 143. Hutchinson, J. 1867/68. Remarks on Xeroderma and ichthyosis, and the mutual relations of their varions forms. Journ. cutan. M. I. 162. London. — 144. Hutchinson, J. 1878. On ichthyosis. Sect. on Clin. Surg. I. London. — 145. Hutchinson, J. Diffuse Ichthyosis in a case of consanguineous marriage three children affected. Archives of Surgery. Vol. IV. p. 310. — 146. Hutchinson, J. Very severe Keratosis of the soles in connection with congenital xerodermia. Archives of Surgery. Vol. I. p. 158. (Ob wahre Ichthyosis?) — 147. Jablonovsky. 1884. Ärztl. Kasuistik in der Türkei. Ichthyosis als eine endemische Krankheit. St. Petersb. med. Wochenschrift. Nr. 40. (Monatsh. III. p. 883.) (Betrifft wohl nicht die Ichthyosis vulgaris.) — 148. Jackson. Zit. nach Alvarez de Linéra. s. Nr. — 149. Jackson, G. Th. 1894. Thyreoidnahrung bei Hautkrankheiten. Am. Journal. Okt. p. 409. — 150. Jacobson, L. A. E. 1845. De ichthyosi quaedam. Diss. Halis. — 151. Janin de Saint Just in Journ. compl. des Sc. méd. T. V. p. 220. — 152. Jarisch. 1900. Hautkrankheiten. (In Nothnagels Handbuch.) — 153. Jeanselme. 1894. Ichthyose familiale. Soc. franç. de Dermatol. 15. Nov. — 154. Joulhia, P. G. 1819. Sur l'ichthyose nacrée. Thèse de Paris. — 155. Index-Catalogue of the Library of the Surgeon-Generals Office. United States Army. Washington. 1885. Ichthyosis. (Literatur.) — 156. Index. Medicus. Billings u. Fletcher. Boston, George Davis. (Ichthyosis. Literatur.) — 157. Isaac. 1890. Fall von Ichthyosis. Krankenvorst. (Archiv p. 187. Derm. Vor. zu Berlin. Juli. 89.) — 158. Junk. 1851. De ichthyosi. Diss. Gryphiae. — 159. Ivanyi. 1899. Ein Fall von Ichthyosis mit Hautinfiltration, cruralen Lymphdrüsenschwellungen und chron. Nephritis. Ungar. derm. u. urol. Ges. 26. Jän. — 160. Kaposi. 1899. Pathol. u. Therapie der Hautkrankheiten. 5. Aufl. — 161. Kaposi. 1892. Ichthyosis hystrix. Krankenvorst. Wien. derm. Ges. Archiv XXIV. p. 505. — 162. Kaposi. 1898. Ichthyosis serpentina. Krankenvorst. Wien. derm. Ges. 26. Jän. — 163. Kaposi. 1899. Ichthyosis mit Lupus vulgaris. Krankenvorst. Wien. derm. Ges. 10. Mai. — 164. Kinnier. 1885. Xeroderma und Ichthyosis. Arch. Paediatries. 15. Juni. p. 344. — 165. Klotz. 1899. Fall von kong. universeller Xerodermie oder Ichthyosis. Krankenvorst. N.-Y. derm. Ges. 28. Feber. — 166. Knauff. 1861. Ber. über die 36. deutsche Naturforscherversamml. zu Speyer. Sept. (I. vera?) — 167. Kogerer. Zit. nach Thibierge. (s. Nr. 284) Ichthyose mit Variola. — 168. Kolb, C. A. 1833. Beiträge zur nähern Kenntnis der Lepra Graecorum und Ichthyosis, nebst Beschreibung einiger selbst beobachteter Fälle. Diss. Tübingen. — 169. Krause, F. 1852. Über die Hautkrankheiten, welche im Jahre 1851 auf der unter Prof. Hebra stehenden Abteilung beobachtet wurden. Wien. Zeitschr. VIII. 7, 8. — 170. Kreibich. 1898. Fall von Ichthyosis hystrix. Verh. d. Wien. derm. Ges. 9. März. (Archiv. XLV. p. 234.) — 171. Kries. Zit. nach Hübner. (s. Nr. 142.) — 172. Küchler, H. 1861. Fischschuppenartiger Ausschlag von sechsjähriger Dauer; Heilung durch Feuer in 4 Wochen. Deutsche Klinik. XIII. Berlin. (Ob wahre I.?) — 173. Lailler, C. 1868/69. Considérations sur la nature et le traitement de l'ichthyose. Ann. de Derm. I. — 174. Lange. 1871. Ein Fall von Ichthyosis. Memorabilien V. (Ref. Virchow—Hirsch Jahresb. 71. II. 516.) — 175. Lawrence, H. 1893. Pathological specimen of ichthyosis Sauroderma. Austral. M. J. Melbourne. XV. 274. (Ob eine I. vera?) — 176. Laycock, T. 1842. Dublin M. Press. VIII. — 177. Lebert. 1864. Über Keratose. Breslau. — 178. Lecorché et Talamon. 1888. Traité de l'albuminurie et du mal de Bright. p. 733. — 179. Ledeganck. 1869.

Über die Hypertrophien der Epidermis. Presse méd. XXI. 14, 15. — 180. Lennhoff. 1893. Verh. d. Berliner derm. Ver. Krankenvorst. 14. Nov. (Monatsh. XVIII.) — 181. Lesser. 1900. Lehrbuch der Hautkrankheiten. — 182. Lesser. Art. Ichthyosis in Ziemssens Handb. Bd. XIV. — 183. Levi, L. 1896. Dyspragie cérébrospinale et ichthyose. Revue neurologique. 30. Dez. p. 743. (Monatsh. VI. p. 73.) — 184. Lewin. 1880. Berliner klin. Wochenschr. (Virchow-Hirsch Jahresb. 80. II. 496.) — 185. Lewin. 1892. Zwei Fälle von Ichthyosis mit nachfolgender Tuberkulose. Berl. derm. Ges. 2. Feber. — 186. Lewinson. 1879. Über Xeroderma. (Ref. Archiv. p. 136.) — 187. Lintermann, C. G. P. 1833. De ichthyosi. Diss. Berolini. — 188. Lode. 1851. Ein Fall von Ichthyosis in seltener Ausdehnung. Journ. f. Kinderkr. XVI. Erlangen. — 189. Lombroso. 1878. Rivista clinica di Bologna. Okt. — 190. Mackay. 1884. Fall von Ichthyosis sebacea. Brighton. med. Soc. 2. Okt. (Ref. Monatsh. IV. p. 101.) Ist eine I. vulg. — 191. Manassei, C. 1876. Raccolta di casi clinici delle mal. della pelle etc. Roma. — 192. Manssurow, N. 1887. Klinische Sammlung für Derm. und Syphilis. II. Lief. (Fall von I. universali.) — 193. Mapother. 1877. Extensive lupus and ichthyosis in the same patient. Med. Presse and Circ. n. s. XXII. London. — 194. *Μαρατος*. 1879. *Ἰχθυωσεως περιπτωσις Γαληνης Ἀθηναις*. — 195. Marcel, zit. nach Fourgs. (Nr. 89.) — 196. Marchand. Chem. Untersuchung v. Ichthyosismaße (bei Simon Hautkrankh. p. 46). — 197. Martin, P. J. 1818. Case of hereditary ichthyosis. Med. chir. Trans. IX. London. — 198. Mayer, S. zit. nach Pittet. (Nr. 823.) — 199. Meckel. Zit. nach Junk. (Nr. 158) — 200. Mibelli. 1897. Die Ätiologie und die Varietäten der Keratosen. — 201. Milton. 1869/70. Zwei Fälle von Ichthyosis. Journ. cutan med. April. London. (Ref. in Arch. f. Derm. I. p. 465.) — 202. Molony. 1898. Am. Journ. April. — 203. Morelli, zit. nach Tommasoli. Annales. 1893. p. 717. — 204. Morris. 1874. Brit. med. Journal. 21. Feber. — 205. Morris. 1895. Brit med. Journ. of Dermatol. Sitzg. d. derm. Ges. zu London. 12. Juni. — 206. Müller, J. zit. nach Junk. (Nr. 158.) — 207. Naumann, cit. nach Junk. (Nr. 158.) — 208. Nayler. 1870. Clinical observations en diseases of the skin. Ichthyosis. Brit. med. Journ. 18. Juni. — 209. Nayler. 1874. Diseases of the skin. London. — 210. Neligan, zit. nach Begbie. (Nr. 25.) — 211. Neisser. 1900. Hautkrankheiten. (In Ebstein-Schwalbes Handbuch.) Ichthyosis. p. 329. — 212. Neukomm, chem. Analyse von Ichthyosisschuppen zit. nach Lebert. (Nr. 177. p. 141.) — 213. Neumann. 1874. Lehrbuch der Hautkrankheiten. Wien. — 214. Nielsen. 1899. Dermatol. Zeitschrift. p. 241. — 215. Nobbs, A. 1895. Thyreoid medication in Ichthyosis. Brit. med. Journ. 30./IV. p. 296. 2 Plates. (Ref. Monatsh. Bd. XXII. p. 589.) — 216. O'Connor. 1882. Two cases of universal Ichthyosis in adult Females. Tr. Clin. Soc. XV. London. — 217. Ohmann-Dumesnil. 1885. Hauterkrankung und Ehe. St. Louis med. und surg. Journ. Mai. — 218. Paolini, M. 1862. Nuove ricerche sull'ittiosi. Bull. d. sc. med. di Bologna, 4. S., XVII. — 219. Parker, zit. nach Begbie. (Nr. 25.) — 220. Pelletier, L. 1879. Considèrations historiques et histologiques sur l'ichthyose en général et en particulier quelques cas tératologiques. Thèse de Paris. — 221. Pernhofer. 1858. Bericht über Hebras Klinik im Jahre 1856. Wien. Zeitschr. N. F. I. 1—9. — 222. Perrin, zit. nach Fournier. Annales. 1899. p. 375. — 223. Peukert. 1899. Über Ichthyosis. Dermatol. Zeitschr. H. 2. — 224. Philipps, L. 1894. Über Thyreoidbehandlung der Ichthyosis. Brit. med. Journ. (Ref. Monatsh. XIX. p. 387. Wiener klin. Wochenschr. Nr. 14.) — 225. Pick, F. J. 1896. Ichthyosis simplex serpentina. Krankenvorst. Prager med. Wochenschrift. Nr. 9. — 226. Pick. 1875. Archiv VII. p. 315. (Keratosen.) — 227. Pierer. Annalen. H. 10. p. 1365. — 228. Pierpont, H. 1871. Case of ichthyosis sauriderma spinosum. Proc. connect. M. Soc. 68—71. N.-Haven.

III. (Ist wohl keine wirkliche I.) — 229. Pierpont. 1871. N.-Haven. — 230. Piffard, G. 1876. An elementary treatise on diseases of the skin. London and New-York. Macmillan & Co. — 231. Planellas, A. 1881. Del histricismo y otras formas de ictiosis. Independ. méd. XVII. Barcelona. — 232. Plombe, S. Practical treatise of the diseases of the skin. — 233. Plumbe. Zit. nach Hebra-Kaposi. — 234. Polotebnow. 1885. Dermatol. Untersuchungen. Über die Verbreitung der Hautkrankheiten in Petersburg. (Ref. Arch. 1887. p. 1197.) — 235. Porcher, F. P. 1876/77. Ichthyosis successfully treated by arsenic. Charleston. M. Journ. and Rev., n. s. IV. — 236. Profeta. 1881. Tratto delle mal. cutan. Palermo. — 237. Quinquaud. 1889. Etat ichthyosique des téguments secondaire à un eczéma. Annales. pag. 197. (Wohl eine I. vulgaris.) — 238. Rausch. 1897. Tinktorielle Verschiedenheiten und Relief der Hornzellen. Monatsh. 1897. I. p. 65. — 239. Ravogli. 1897. Tuberculin in Dermatology. (Zit. nach Schourp. Nr. 00.) — 240. Rayer. 1827. Traité théorique et pratique des maladies de la peau. Paris. (Deutsche Übersetzung. 1839. Berlin.) — 241. Richter. 1898. Fall von Ichthyosis. Krankenvorst. Berl. dermat. Ver. 7. Feber. — 242. Riehl. 1900. Über Ichthyosis in klinischer Beziehung. Med. Ges. zu Leipzig. 5. Dez. 1899. (Mün. med. Ws. Nr. 2.) — 243. Rille. 1900. Art. Ichthyosis in Lessers Enzyklopädie der Hautkrankheiten. — 244. Rillet et Barthez. 1853. Traité clinique et pratique des maladies des enfants. — 245. Rindfleisch. 1871. Lehrbuch d. path. Gewebelehre. Leipzig. — 246. Robin. 1897. Ichthyose. Thèse de Paris. — 247. Rocchi. 1895. Ittiosi. Studio di alcune particolarità di morfologia e di istologia. Tese di Roma. Giornale ital. delle mal. ven. e della pelle. 1896. Nr. II. — 248. Róna. 1889. Hochgradige Ichthyosis im Säuglingsalter. Archiv. — 249. Rosenbaum. 1844. Zur Geschichte und Kritik der Lehre von den Hautkranhheiten. Halle. — 250. Rosenthal, O. 1896. Ichthyosis mit Herpes tonsurans. Krankenvorst. Berl. derm. Ver. 12. Mai. — 251. Roussel. 1894. Dents d' Hutchinson et ichthyose. Loire méd. St. Etienne XIII. — 252. Rutgers. 1893. Ichthyosis. Nederl. Tijdsch. f. Geneesk. Amsterdam. R. XXX. — 253. Ryan. 1893. Note of case of Ichthyosis hystrix. Austral M. J. Melbourne. XV. 276. (Ob eine wahre I.?) — 254. Ryan, J. P. 1889. A case of ichthyosis. Intercolon. M. congr. Tr. Melbourne II. — 255. de Saint-Just, J. B. J. 1819. (?) Un mot sur l'ichthyose nacrée, avec la description et la figure d'un individu atteint de cette affection. Journ. compl. du dict. d. sc. méd. V. Paris. — 256. Sabolotzky. 1900. Fall von Ichthyosis. Ven.-derm. Ges. zu Moskau. — 257. Samuel. Zit. nach Pittet. (Nr. 823.) — 258. Sanchis. 1875. Ichthyosis cornea. Gac. de sanid. mil. Madrid. I. (Wahre Ichthyosis?) — 259. Savill, T. D. 1887. Ichthyosis sebacea. [Ref. Arch. XIX. pag. 1033.] (Wahre Ichthyosis?) — 260. Schenk. Zitiert nach Cels. (Nr. 57.) — 261. Schmidt. 1830. Descriptio Ichth. corneae congen. Bremae. (Ob wahre Ichthyosis?) — 262. Schrämli, J. 1845. Ein Beitrag zur Genesis der Fischschuppenkrankheit. Schweiz. Zeitschr. f. Medizin, Chirurgie und Geburtsh. I. Zürich. — 263. Schulz, B. 1845. Diagnostik d. Hautkrankheiten nach Hebras Vorlesungen. Wien. — 264. Schwimmer. 1869. Ichthyosis sebacea, Seborrhoea universalis. Wiener med. Wochenschrift. Dez. — 265. Schwimmer. 1893. Pester Pr. Nr. 14. — 266. Schwimmer. 1888. Über einige seltene Formen von Hautkrankheiten. Intern. klinische Rundschau Nr. 4. (Pester Presse Nr. 4.) — 267. Sedgwick. 1859. Med. Times. (Zit. nach Veiel. 1862. Nr. 299.) — 268. Sedgwick. 1861. Über das vorzugsweise Vorkommen erblicher Krankheiten bei dem einen oder andern Geschlechte. (Brit. med. chir. Rev. XXVII. p. 477. XXVIII. p. 158.) — 269. Seredey. 1886. Annales. — 270. Sherwell. 1897. Krankenvorst. Brooklyn Derm. and Gen.-Ur. Soc. — 271. Simon, F. Zit. nach Boer. (Nr. 39.) — 272. Simon, G. 1848. Die Hautkrankheiten, durch anatom.

Untersuchungen erläutert. Berlin. — 273. Sirski, K. 1887. Der pathogenetische Zusammenhang zwischen Pemphigus vulg., Psoriasis, Ichthyosis, Lichen ruber und Prurigo. II. Kongreß russischer Ärzte zu Moskau. — 274. Speth. 1826. Über die lepröse Natur der Ichthyosis. Dissert. München. — 275. Squire. Balmanno. 1871. Diseases of the skin. — 276. Squire. 1869-1870. Trans. path. Soc. Lond. — 277. Stowers. 1896. Fall von kong. Ichthyosis. Krankenvorst. Dermat. Ges. von Großbit. und Irland. 27. Novbr. — 278. Stowers. 1897. Fall von Xerodermia cong. Krankenvorst. Dermatol. Gesellsch. von Großbrit. und Irland. 26. Mai. — 279. Strauß. 1892. Aus Dr. Unnas Poliklinik in Hamburg—St. Pauli. Ber. über das Jahr 1891/92. Monatsh. XV. — 280. Struve. Zit. nach Junk. (Nr. 158.) — 281. Tait, L. 1870/71. On the pathology of ichthyosis. Journ. cutan. med. IV. London. — 282. Tavernier. 1843-44. Deux observations d'ichthyose. Bull. de l'acad. de méd. p. 1177. — 283. Taylor. 1892. A case of Ichthyosis associated with Lichen ruber. Brit. Journ. of Derm. London. IV. 121. — 284. Thibierge, G. 1889. Art. Ichthyose dans Dictionn. encycl. des sc. méd. — 285. Thibierge, G. 1901. Art. Ichthyose in La Pratique dermatologique. — 286. Thomson, A. T. 1845. Ichthyosis. Cycl. Pract. M. (Treedie.) Phila. II. — 287. Thomson, A. T. 1832. Cyclopaed. of Pract. Med. Vol. II. p. 586. London. — 288. Tommasoli. 1885. Sperimentale. LVI. Firenze. — 289. Tommasoli. 1889-91. Nuove considerazioni sulla etiologia e sulla natura dell' ittiosi e sulla sua posizione di fronte alle dermopatie keratofore affine. Giornale ital. delle mal. ven. e della pelle. — 290. Tommasoli. 1893. Über autotoxische Keratodermiten. Monatsh. Ergh. — 291. Tommasoli. 1893. Sur l'histopathologie et la pathogenese de l'ichthyose. Nouvelles études. Annales. p. 537. — 292. Turner. On diseases incident to the skin. 5. edit. p. 30. — 293. Unna. 1883. Aphorismen über Schwefeltherapie und Schwefelpräparate. Monatsh. Nr. 7 u. 8. — 294. Unna. 1894. Histopathologie der Hautkrankheiten. — 295. Unna. 1896. Über das Wesen der normalen und pathol. Verhornung. Internat. derm. Kongr. zu London. p. 95. (Monatsh. XXIV. p. 97.) — 296. Valleise. 1866. Guide du médecin praticien. Paris. t. V. — 297. Vanderwort, F. C. 1881/82. Case of ichthyosis. Peoria. Med. Monatsh. II. — 298. v. Veiel. 1855. Bericht über die Heilanstalt für Flechtenkranke zu Cannstadt. Deutsche Klinik. Berlin. — 299. von Veiel. 1862. Mitteilungen über die Behandlung der chron. Hautkrankheiten in der Heilanstalt für Flechtenkranke in Cannstadt. Stuttgart. Ebner und Seubert. — 300. Vidal. 1877. Bull. de la Soc. de biologie. 8 déc. — 301. Vidal. 1889. Lésions trophiques d'origine congénitale à marche progressive. Annales. p. 577. (Archiv. Band XXVIII. pag. 305.) — 302. Weisse. 1874/75. General ichthyosis in an infant aetat. 18. months. Arch. Derm. N.-Y. I. — 303. Wertheim. 1853. Bericht über die auf Hebras Klinik beobachteten Fälle. Wiener Zeitschr. IX. 8 und 9. — 304. Wheelock. 1882. Ill. Qu. M. and S. New-York. — 305. Whitford, W. 1887. Three cases of ichthyosis (brothers). Med. Pr. u. Circ. London. XLIII. 43. — 306 Willan. 1798. Descr. and treatm. of cut. d. London. — 307. Willan. 1808. Synopsis of cutan. dis. London. — 308. Willan. 1803. Lehrbuch. Deutsch von Friese. Breslau. — 309. Willan et Bateman. 1817. Delineations of cut. dis. exhibiting the appearences of the principal genera and species in the classification of Dr. Willan, by Batemann, plate XV. — 310. Willoughby, W. G. 1897. Note on the family history of a patient with ichthyosis. Lancet 30. Jan. — 311. Wilson, M. 1867/68. Ichthyosis; its early records. Journ. cutan. med. London. I. — 312. Wilson, E. 1847. On diseases of the skin. II. Edit. London. — 313. Wilson, E. 1871. A synopsis of diseases of the skin. — 314. Wilson, E. 1878. Lectures on dermatology delivered in the royal college of surgeons of England in 1876, 1877, 1878. pag. 227. London. —

315. Wilson. 1867/68. Journ. cut. med. London. — 316. Wilson, Marris. Journ. of cut. medecine. t. I. p. 162 u. 317. (s. Lailler. Annales. 1869.) — 317. Winfield. 1895. Krankenvorst. Brooklyn derm. and gen.-urin. Soc. 29. Vers. (Ob wahre Ichthyosis?) — 318. Wolff, E. 1884. Beitrag zur Kasuistik der Ichthyosis. Diss. Greifswald. — 319. Wolff. 1893. Lehrb. der Hautkrankheiten. — 320. Yandell, L. P. 1878. The man fish of Tennessee. Louisville. M. News. VI. (Ob I. vulg.?) — 321. Zum Busch, J. P. 1895. Die Schilddrüsenbehandlung bei Myxödem und verschiedenen Hautkrankheiten. Dermat. Zeitschr. Bd. II.

II.

Keratoma intrauterinum.

(Nomenklatur s. pag. 152.)

322. Auspitz. 1869. Arch. f. Dermatologie u. Syphilis. p. 253. — 323. Auspitz. Lehrbuch. — 324. Ballantyne, J. W. 1894. Congenital Ichthyosis. Arch. ped. New-York. XI. pag. 257—408. — 325. Bar, M. 1892. Moulage d'un foetus atteint d'Ichthyose foetale. Soc. franç. de Derm. 11. févr. (Annales de Derm. pag. 177.) — 326. Behrend, G. 1885. Fall von idiopathischer Hautatrophie. Berliner klin. Wochenschr. XXII. p. 88. — 327. Behrend. Lehrbuch. — 328. Bowen. 1895. Die Epitrichialschicht der Epidermis und ihre Beziehung zur Ichthyosis congen. Journ. of cut. gen.-urin. dis. Dez. — 329. Bruck. F. 1888. Ein Fall von Ichthyosis congenita. Inaug.-Diss. Berlin. — 330. Cabot. 1895. A case of ichthyosis congenita with some unusual features. Medical Record 6. July. — 331. Carbone, T. 1891. Un caso di Ittiosi congenita. Arch. per le Science Mediche. XV. Nr. 23. (Ref. Zentralblatt für allgem. Pathol. von Ziegler.) — 332. Carini. 1895. Di una forma attenuata della cosidetta „Ittiosi sebacea". (I. lamellare.) Giorn. ital. delle malad. veneree e della pelle. H. 1. Ref. Annales de Dermatol. pag. 422. (Ist nicht intrauterin.) — 333. Caspary. 1886. Über Ichthyosis foetalis. Vierteljahrsschrift für Dermatol. — 334 Cerutti. Pathol.-anatom. Museum. 2. H. Leipzig. — 335. Chambarol. 1878. Bull. soc. anat. de Paris. LIII. — 336. Claus, H. 1897. Ichthyosis congenita. Inaug.-Dissert. Berlin. — 337. Daniel and Cordes. 1900. A case of fatal fetal ichthyosis. Journ. of the Am. med. Assoc. 27. oct. p. 1081. — 338. Davidson, W. 1844. Case of ichthyosis. London and Edinb. M. J. (S. Thèse de Firmin.) — 339. Dvorak. 1879. Allgem. Wiener med. Zeitung. XXIV. p. 58. 339a. Finizio. 1900. Su di un caso di ittiosi fetale grave. La Pediatria. Mars. — 340. Firmin, M. 1899. Contribution à l'étude de l'ichthyose foetale. Thèse de Paris. — 341. Fox, G. H. 1884 (?) Journal of cutan. and genito-urin. diseases. — 342. Froebelius. 1865. Über einen glücklich abgelaufenen Fall von Ichthyosis cornea oder Cutis pergamentosa. St. Petersb. med. Zeitschrift. VIII. — 343. Gerstenberg. 1896. Zur Pathologie der Ichthyosis cong. Deutsches Arch. f. klin. Med. LVII. — 344. Gidon. 1878. Annales med. de Caen. (Ref. Thèse de Firmin.) — 345. Goulieaux. Zwölf Fälle von Ichthyosis bei Tieren. (Zit. bei Robin. Annales de Derm. 1898. p. 803.) — 346. Graß & Török. 1895. Exfoliatio lamellosa neonatorum (Ichth. sebacea). Pester med.-chir. Presse. XXX. 1291. (Ref. Ann. de Dermatol.) [Ist nicht intrauterin!] — 347. Gurlt und Hertwig. 1850. Magazin für die gesamte Tierheilk. Berlin. p. 249. (Betrifft ein Kalb.) — 348. Hardy. 1886. Traité. — 348a. Haus. 1901. Über Ichthyosis congenita. N. Mag. for Laegov. Nr. 5. — 349. Harpeck. 1862. Archiv f. Anat., Physiol. u. wissenschaftliche Medizin. pag. 393. (Ref. s. Lebert. Über Keratose.) — 350. v. Hebra, F. 1876. Handbuch. — 351. v. Hebra, H. 1887. Demonstration eines Falles von Ichthyosis congenita. Sitzung d. k. k. Gesellsch.

der Ärzte zu Wien. — 352. v. Hebra, F. 1859. Atlas der Hautkrankh. Taf. IX C. — 353. v. Hebra, H. 1883. Über Ichthyosis congenita (Keratosis diffusa epidermica intrauterina Lebert). Monatsh. f. prakt. Derm. Bd. II. p. 296. — 354. Hinze, A. 1820. Kleinere Schriften. Liegnitz und Leipzig. Bd. I. p. 35. — 355. Houel. 1852. Comptes rendus des séances de la Soc. de biologie. T. IV. (S. Lebert. Über Keratose.) — 356. Hutchinson. 1879. Lectures of clinical surgery. London. — 357. Hutchinson. Ichthyosis congenita. Archives of Surgery. Vol. III. pag. 64. — 358. Jahn. 1869. Über Ichthyosis congenita. Inaug.-Diss. Leipzig. (1870. Jahrb. f. Kinderheilk. III. pag. 204. 316.) — 359. Joseph. 1902. Lehrb. — 360. Kaposi. 1892. Lettre sur l'ichthyose congénitale. Ann. de Derm. pag. 453. — 361. Kaposi. 1899. Lehrbuch. — 362. Kaposi-Besnier. 1891. Lehrbuch. — 363. Keiller. 1848. Zit. bei Lebert. (Über Keratose.) — 364. Kitt. Lehrbuch. — 365. Klaus, s. Claus. — 366. Klotz. 1899. Ichthyosis congenita. New-York dermatol. Society. 28. Febr. — 367. Kusner. 1892. Ichthyosis congenita und Syphilis. Annal. de Derm. pag. 179. — 368. Kyber. 1880. Eine Untersuchung über das universelle, diffuse, kongenitale Keratom der menschl. Haut. Österr. med. Jahrbücher. H. 4. p. 397. Wien. — 369. Lang. 1885. Ichthyose mit Verkürzung der Haut. 58. Versammlung deutscher Naturforscher und Ärzte in Straßburg. — 370. Lassar. 1886. Demonstration eines Präparats von Ichthyosis congenita. Berliner med. Gesellsch. 10. Nov. — 370a. Lebert. 1864. Über Keratose. Breslau. — 371. Lesser. 1901. Lehrbuch. — 372. Liebreich, R. 1853. De ichthyosi intrauterina. Diss. inaug. Halis Sax. (Beim Kalb.) — 373. Livingston. 1882. American Journ. Obstetr. New-York. p. 988. — 374. Loecherer. 1876. Über einen Fall von Ichthyosis congenita. Bayer. ärztl. Intelligenzblatt. München. Nr. 28. — 375. Manning und Southworth. 1894. Fall von angeborener Ichthyosis. Journ. des Malad. cutan. et syph. H. 11. — 376. Müller, H. 1850. Verh. der physikalisch-medizinischen Gesellsch. in Würzburg. Bd. I. p. 119. — 377. Munnich, A. J. 1886. Zwei Fälle von Ichthyosis foetalis. Monatsh. f. pr. Derm. — 378. Neumann. 1874. Lehrbuch. — 379. Okel. 1854. Vermischte Abhandlungen aus dem Gebiete der Heilkunde von einer Ges. prakt. Ärzte zu St. Petersburg. VIII. Sammlung. p. 185. (Ref. Lebert.) — 380. Perez. Zit. nach Thibierge. (Nr. 284. p. 386.) Dict. — 381. Östreicher. 1891. Ein Fall von Ichthyosis congenita. Berl. dermat. Ver. 5. Novembr. (Arch. f. Dermat. u. Syph. XXIII.) — 382. Rayer. 1839. Lehrbuch. — 383. Richter, C. F. 1792. Dissertatio medica de Infanticidio in artis obstetriciae exercitio non semper evitabili. Lipsiae. — 384. Riecke. 1901. Über Ichthyosis congenita. Archiv. LIV. pag. 289. — 385. Róna. 1889. Hochgradige Ichthyosis im Säuglingsalter. Arch. f. Dermatol. XXI. (Gehört zu den Naevi.) — 386. Röbbelen. 1864. Deutsche Klinik. Band XVI. pag. 278. — 387. Robin, E. 1897. L'Ichthyose. Thèse de Paris. — 388. Sand. 1893. Mitteil. aus der Praxis. 4. Ichthyosis congenita bei einem Kalb. Deutsche Zeitschrift für Tiermedizin und vergl. Pathologie. Bd. XIX. p. 111—13. — 389. v. Schab, O. 1889. Drei Fälle von kongen. Ichthyose. Inaug.-Diss. München. — 390. Schabel, A. 1856. Ichthyosis congenita. Inaug.-Diss. Tübingen. — 391. Schiff. 1893. Krankenvorst. Verh. der Wiener derm. Ges. 22. Nov. (Ref. Arch. f. Derm. Bd. XXVII.) — 392. Seligmann. 1841. De epidermidis, imprimis neonatorum, desquamatione. Diss. Berlin. — 393. Sherwell. 1894. Ichthyosis congenita (so called harlequin foetus). History of a case still living. Amer. Journal. p. 385. — 394. Sherwell. 1897. A case of congenital Ichthyosis. Amer. Journ. of Derm. April. pag. 179. — 395. Sievruk. 1843. De congenita epidermidis hypertrophia duobus in speciminibus observata etc. Anatomico-medica prolusio, in Caesar. literarum univers. Mosquens. solemnia anniversaria die XIX Urens. Jun. — 396. Simpson. 1865. Edinb. Med.

Journ. — 397. Simpson, K. 1843. Zwei Fälle von Ichthyosis intrauter. Edinb. Monthly Journal of Med. Sc. August. — 398. Smith. 1869. Am. Journ. of obstetrics. N.-York. t. XIII. p. 451—68. — 399. Souty. 1842. Bull. de la Soc. anatomique de Paris. p. 348. (Bull. de l'Acad. Royale de Méd. Tome VIII. p. 82.) — 400. Steinhausen. 1828. De singulari epidermitis deformitati. Diss. Berolini. — 401. Straube, H 1883. Ein Fall von Ichthyosis congenita. Inaug. Diss. Marburg. — 402. Stühlinger, H. 1880. Ein Fall von Ichthyosis congenita. Inaug.-Dissertation. Marburg. — 403. J. Bland Sutton. 1885. Medico-chirurgical Transactions. — 403a. Thibierge. 1889. Ichthyose. Dict. encycl. d. sc. méd. — 404. Tommasoli. 1886. Di un caso di ittiosi sebacea dei neonati. Giorn. ital. delle malad. vener. e della pelle. (Ref. Archiv f. Dermatol. 1886. pag. 456.) — 405. Unna. 1894. Histopathologie. — 406. Vrolik. 1844. Over een zonderling gebrek i de huid waargenomen by een eerstgeboren Kind. Arch. v. Geneesk. D. I. bl. 527. (Ref. Zeitschr. f. rat. Med. II. p. 32. S. Lebert.) — 407. Wassmuth. 1899. Beitrag zur Lehre von der Hyperkeratosis diffusa congenita. Zieglers Beitr. z. path. Anat. Bd. XXVI. pag. 19. — 408. Weisse. 1882. An unusual form of ichthyosis. Arch. Dermat. VIII. pag. 339. New-York. — 409. Wheelcock, G. G. 1882. A case of diffuse congenital keratoma (ichthyosis). Illustr. Quart. M. & S. New-York. I. p. 67. — 410. Winfield, J. 1897. A contribution to the etiology of congenital ichthyosis. Report of a case with absence of thyreoid. Am. derm. Associat. 4.—6. Mai. (Ref. Journ. of cut. and gen.-urin. diseases. p. 516.) — 411. Wolff. 1893. Lehrbuch. — 412. Ziegler. 1892. Lehrbuch.

III.

Keratoma hereditarium palmare et plantare (Unna), Keratodermie symétrique des extremités (Besnier), Mal de Meleda und ähnliche Affektionen.[1])

413. Allen, C. W. 1899. Keratosis of the palms. Krankenvorstell. New-York. derm. Soc. Sept. 26. — 414. Allen. 1900. Kératodermie palmaire. New-York. derm. Soc. 27. Sept. — 415. de Amicis. 1899. Due casi di cheratoma familiare congenito delle extremità. Atti della Società italiana di dermatologia e sifilographia. T. III. pag. 154. (Annales 1900. p. 1096.) — 416. Alpar. 1899. Fall von Ichthyosis localis palm. et plant. Krankenvorst. Ungar. dermatol. und urolog. Gesellschaft. — 417. Azua. 1891. Un caso di keratodermia simetricas congenitas y hereditarias. (Rivista clin. de los hosp. Madrid. Annales. T. III. p. 871.) — 418. Ballantyne, J. V. 1896. Tylosis palm. et plant. congenitale et héréditaire. (Journ. de clin. et de thér. infant. p. 396.) — 419. Bassaget. 1894. Kératodermie symétrique des extrémites, congénitale et héréditaire. Annales. pag. 1356. — 420. Bennet, F. A. 1893. Ichthyosis palmaris et plantaris. Australian medical Gazette. 15. Okt. p. 344. — 421. Biart. 1885. Fall von ererbter Keratose der Hohlhände und Fußsohlen. Journ. of cutan. and vener. dis. Vol. III. pag. 366. — 422. Breda. 1894. Contributo alle Cheratodermie. Giorn. ital. delle mal. ven. e della pelle. Fasc. II. — 423. Brooke. 1891. Notes on some keratoses of the palms and soles. Brit. Journ. of Derm. p. 29. — 424. Brooke. 1891. Keratosen der Handteller und Fußsohlen. Monatsh. f. prakt. Derm. Nr. 41. — 425. Brooke. 1896. A classification of the primary hyperkeratoses. III. Intern. Kongr. London. — 426. Bulkley, D. 1879. Ichthyosis palm. et plant. Arch. of Dermatol. New-York.

[1]) Die hier angeführten Affektionen gehören zu den Naevi; sie sind nur der Übersichtlichkeit wegen nicht im folgenden Abschnitt (IV) untergebracht.



p. 252. — 427. Buschke. 1900. Keratosis palm. et plant. heredit. Berl. dermatol. Ges. 13. Nov. — 428. Crocker, R. 1891. Tylosis palmae et plantae. Brit. Journ. of Dermatol. pag. 172. — 429. Du Castel. 1900. Kératose palmaire et plantaire. Annales. pag. 64. Soc. fr. de Dermatol. 6. Dez. — 430. Duncan. 1858. Ichthyosis cornea on the hand. Nashville. J. M. & S. XIV. — 431. Date, Harton W. 1887. Ichth. palm. et plant. Brit. med. Journ. p. 718. — 432. Dubreuilh. 1892. Erythema keratodes of the palms and soles. British Journ. of Derm. pag. 185. — 432a. Dubreuilh. 1901. Kératodermie symétrique héréditaire. La Pratique Dermatologique. T. II. p. 929. — 433. Du Castel. 1900. Kératose palmaire et plantaire. Annales. p. 1232. — 434. Etienne, G. 1899. Kératodermie symétrique des extrémités essentielle. Annales. pag. 703. — 434a. Ehrmann. 1894. Keratoma palmare et plantare. In Lubarsch-Ostertag „Ergebnisse" etc. Jahrg. 94. Abt. IV. p. 452. — 435. Giletti, A. 1894. Cheratodermite simmetrica palm. et plant. da trophoneurosi. Torino. — 436. Halipré. 1899. Kératodermie symétrique des extrémités. Normandie méd. 1 mars. — 436a. Heuss. 1896. Monatsh. f. prakt. Derm. Bd. XXII. I. pag. 405. — 437. Jacobi. 1896. Zur Kasuistik der Ichthyosis palmaris et plant. cornea-familiaris. Diss. Erlangen. (Ref. Archiv XLV. p. 277.) — 438. Jadassohn. 1895. Ichthyosis palmaris et plantaris. Deutsche med. Wochenschr. Nr. 11. — 439. Lacroix-Audry. Note sur un cas de Kératodermie symmétrique. Thèse de Lyon. Nr. 39. — 440. Lesser. 1891. Fall von Ichthyosis palm. et plant. Verh. der deutschen dermatol. Ges. III. Kongr. Archiv. Ergh. 1892. — 441. Lustgarten. 1897. A case of symmetrical erythematous Keratodermia (Besnier). New-York. derm. Soc. Okt. — 442. Morris, M. 1899. Hyperkératose palmaire et plantaire. Derm. Soc. of London. 11 jan. — 442a. Neumann. 1901. Mal de Meleda. Archiv. Bd. LVI. p. 3. — 443. Pendred. 1898. Hereditary keratosis or Tylosis palmae. British med. Journ. April. p. 1132. — 444. Piffard, G. H. 1899. A case of multiple keratosis of the palms and soles. New-York. derm. Soc. Febr. 28. — 444a. Raff. 1896. Stereoskopischer Atlas von Neisser. 7. Folge. — 445. Sherwell. 1898. Keratosis palmaris et plant. Verh. d. amer. dermat. Assoc. 2. Juni. — 446. Stulli. Mal de Meleda. Bull. des scienc. med. t. XXI. — 447. Thost. 1880. Über erbliche Ichthyosis palmaris et plantaris. Diss. Heidelberg. (Ref. Zentralbl. für Chir. 10. 1881.) — 448. Tramontani, E. 1898. Sopra un caso di cheratoma plantare. Giorn. ital. d. mal. ven. p. 498. — 449. Unna. 1883 Keratoma hereditarium palmare et plantare. Monatsh. Bd. X. Archiv. pag. 249. — 450. Unna. 1894. Histopath. — 451. Valerio, N. 1895. Caso di cheratodermia palm. et plant. Gazetta degli ospedali. Nr. 154. — 452. Vörner. 1901. Zur Kenntnis des Keratoma hered. palm. et plant. Arch. Bd. LVI.

IV.

Naevi und naevusartige Affektionen.

Dieses Verzeichnis umfaßt alle den Naevi zugehörenden, unter dem Namen „Ichthyosis" publizierten Fälle; ferner alle hyperkeratotischen systematisierten Naevi. Da jedoch aus vielen Beschreibungen von systematisierten Naevi nicht zu ersehen ist, ob in den betreffenden Fällen die Hornschicht verdickt war oder nicht, so habe ich die ganze Literatur des „Naevus verrucosus linearis" (wie er von Galewski und Schlossmann definiert ist) aufgenommen. Es finden sich also hier auch Fälle mit nicht verdickter Hornschicht. Von den systematisierten Naevi sind nicht angeführt die glatten Pigment- und die Gefäßmäler, die Adenomata sebacea, die Naevi acnéiques, die Naevi pilosi. Des weitern sind darin enthalten die nicht systematisierten Hornnaevi und verwandte Fälle.

453. Abraham. 1895. Ichthyosis hystrix. Krankenvorst. Dermatol. Gesellsch. von Großbrit. u. Irland. 23. Oktob. — 454. Adams, J. 1858. Lancet II. 6. August. (Schmidt Jahrbuch. Bd. LXXXIX. pag. 20.) — 455. Albers-Schönberg. 1895. Beitrag zur Kenntnis des Papilloma neuropathicum. Deutsche med. Wochenschr. 30. V. — 456. Alexander. 1895. Ein Fall von Naevus linearis (I. linearis) unius lateris. Dermatolog. Zeitschr. II. p. 343. Monatsh. f. prakt. Derm. — 457. de Amicis. 1884. Di un singolarissimo caso d' Istricismo con seborrhea universale (Sauriasis spinosa Wilson). Estr. dal Resoconto della R. Accad. Med.-chirurg. di Napoli. T. XXXVIII. Fasc. 2. — 458. Arndt, M. 1839. De naevo materno. Diss. inaugural. Halle. — 459. Arnozan. 1895. Epilepsie jacksonienne et naevus. Soc. d'anat. de Bordeaux. 17. juni. — 460. Ascanius. 1856. Descript. du porcupine man. Rec. périod. d'obs. de méd., chir. et pharm. Paris. IV. — 461. Avicenna. Albarras nigra. Cap. IX de Morphaea (zit. nach Hebra-Kaposi, Handb.). — 462. v. Baerensprung, J. 1863. Naevus unius lateris. Charité-Annal. XI. 2. H. — 463. Baetge. 1875. Über Keratosis circumscripta multiplex. Inaug.-Diss. Dorpat. (1877. Arch. f. Dermatol. IX. p. 259.) — 464. Baker, Henry. Philosoph. Trans. Vol. XLIX. p. 22. (Beschreibung des Ed. Lambert.) — 465. Barham, C. R. 1893. Report of a case of naevus unius lateris. Medical Record New-York. — 466. Bartholinus. 1557. Historiarum anatomicarum rariorum. Centuria III et IV. Hafniae. Hist. XXXVIII. (Zit. nach Hebra, Atlas.) — 467. Beigel. 1869. Eine bisher nicht beschriebene Hautkrankheit. (Papilloma area-elevatum.) Virch. Arch. Band XLVII. pag. 397. — 468. Biefel, R. Ein Fall von Ichthyosis sebacea. Separatabdruck. — 469. Blasius. Zit. nach Arndt. — 470. Blaschko. 1901. Die Nervenverteilung in der Haut in ihrer Beziehung zu den Erkrankungen der Haut. Beil. zu den Verh. der Deutsch. dermat. Ges. VII. Kongr. zu Breslau. — 471. Blaschko. 1895. Bemerkungen zu dem Aufsatz von Alexander. Derm. Zeitschr. II. p. 361. — 472. Blumenbach und Autenrieth. Beschreibung der Stachelschweinmenschen. Voigts Mag. d. Naturkunde. III. Bd. 4 St. pag. 687 und IV. Bd. 3 St. pag. 257. — 473. Boegehold. 1880. Ein Fall von Ichthyosis cornea. Virchows Archiv. Bd. LXXIX. — 474. Boegel, G. Über das subkonjunktivale Lipom u. eine Kombination desselben mit Ichthyosis hystrix. Graefes Arch. f. Ophthalmolog. XXXII. 1. — 475. Boissier de Sauvages. 1765. Nosologia methodica. T. III. P. 2. pag. 417. — 476. Brambilla. Abhandlung d. med.-chir. Josephin. Acad. Bd. I. p. 371. — 477. Brault. 1894. Naevi verruqueux zoniformes siégant à la face dorsale des mains. Soc. franç. de Dermatol. Julliet. Annales. pag. 831. — 478. Breda. 1894. Contributo alle Cheratodermie. Giorn. delle mal. ven. e della pelle. Fasc. II. Milano. — 479. Brocq et Rivet. 1883. Observation de Naevus verrucosus unius lateris. Annales. p. 996. — 480. Buniva. 1809. Particularités les plus remarquables des deux cornécailleux nommés Jean et Richard Lambert, observés à Turin en févr. et mars de l'an 1809. — 481. Buri. 1900. Ein seltener Fall von Hyperkeratose. Monatsh. XXX. p. 557. — 482. Buri. 1899. Ein Fall von Naevus verrucosus linearis. Korrespondenzbl. f. Schweizer Ärzte. Monatsh. XXIX. p. 1. — 483. Butruille. 1887. I. hystrix nigricans, entsprechend dem Verlauf der tiefliegenden Nerven der untern Extremitäten. Bull. med. du Nord. (Ref. Annales de Dermat. p. 738.) — 484. Büchner, L. 1854. Ein Fall von Ichthyosis. Arch. f. phys. Heilkunde. XIII. Stuttgart. (Kleinere Mitteilungen.) — 485. Campana. 1876. Sopra alicuni nei materni. Giorn. Ital. delle mal. ven. e della pelle. XI. oct. — 486. Chambard, E. 1879. Plaques cornées congénitales de la peau. Note additionnelle à la présentation de M. Houel, examen microscopique. Progrès méd. VII. 429. Paris. — 487. Church. 1865. Report of a case of ichthyosis with congenital malformation of the aorta. St. Barthol. Hosp. Rep.

I. London. — 488. Cornil & Ranvier. 1876. Naevi verruqueux. (Zit. nach Galliard.) Histologie pathologique. Paris. — 489. Cork, S. 1834. Lond. med. and Surg. Journ. Febr. 6. (Betrifft einen Lambert.) — 490. Crocker, R. 1880. A case of papillary growths in the course of Nerves. Times and Gazette med. (Ichthyosis cornea.) — 491. Crocker, R. 1879. Über Ichthyosis cornea. Clin. Soc. Trans. Vol. XII. pag. 181. — 491a. Crocker. 1900. Ichthyosis hystrix. Derm. Soc. of London. 14. Nov. (Brit. Journ. of Derm. Jan. 1901.) — 492. Cruveilhier. Atlas of Pathology. I. — 493. Curtis. 1880. American Arch. of Derm. July. (Halbseit. systematisierter Naevus. Refer. Archiv. 1881. pag. 543.) — 494. Cutler. 1890. Ichthyosis linearis neuropathica. Journ. of cutan. and gen.-urin. dis. April. — 495. Delbanco. Art. Naevus in Eulenburgs Realenzyklop. — 496. Donati, Marcel. De Historia medica mirabili opus etc. lib. I et III. 4°. Mantuae. — 497. Dubreuilh. 1896. Des Hyperkératoses circonscrites. III. Internat. Kongr. f. Dermatolog. London. pag. 133. (Annales. p. 1158.) — 498. Dubreuilh & Guélain. 1901. Acrokératodermie congénitale héréditaire. Soc. de Derm. Févr. (Annales.) — 499. Duckworth, Dyce. 1872. Trans. of the clin. Soc. of London. Band VIII. (Zwei Fälle von Naevi.) — 500. Duckworth. 1873. St. Barthol.-Hosp. Rep. p. 108. — 501. Duguet. Unilaterale Ichthyosis serpentina einem Intercostalnerven folgend. (Zit. nach Peterson.) — 502. Dupré & Mosny. 1894. Note sur un cas d'ichthyose kératosique avec séborrhoe. Annal. 1361. — 503. Durkee. 1852. Am. Journ. med. Soc. Philad. n. s. XXIII. (Ichthyosis cornea.) — 504. Deyer, J. 1898. A case of keratosis nigricans. New-Orleans med. et surg. Journ. Vol. LI. p. 201. (Journ. of cut. and gen.-ur. dis. 1899. pag. 98.) — 505. Edwards. 1758. Gleanings of nat. history. London. Tom. I. pag. 212. (Betrifft die Brüder Lambert.) — 505a. Eddowes. 1900. Ichthyosis hystrix. Dermat. Soc. of Gr. Br. 27 june. — 506. Elliot, T. G. 1885. Keratosis sebacea kombiniert mit Hypertrichosis. New-York medical Record. Jan. p. 64. (Ist ein Naevus.) — 506a. Elliot. 1891. Über zwei Fälle von Ichthyosis intrauterina. Journ. of cut. and gen. dis. Jan. pag. 20. — 507. Ernst. 1819. De corneis corporis humani excrescentiis. Berol. Diss. — 508. Esmarch u. Kulenkampf. 1885. Die elephantiastischen Formen. — 509. Esquerdo, A. 1889. Un caso de ictiosi cornea localizada en los piés. Rev. de med. ciruj. y farm. Barcelona. III. 257—64. — 510. Etienne. 1894. Naevus pigmentaire verruqueux développé sur les territories des branches du plexus cervical superficial. Annales. p. 550. — 511. Fabrice de Hilden. Zit. nach Alvarez de Linéra. — 512. Fabry. 1898. Naevus papillosus. Ärztl. Verein zu Dortmund. Dez. — 513. Finco, G. 1862. Guarigione di ittiosi perlata con elefantiasi. Gaz. med. ital., prov. venete. Padova. V. — 514. Flittner. 1870. Ein Fall von umschriebener Ichthyosis cornea. Archiv. Band II. pag. 653. — 515. Fournier. 1870. De l' Ichthyose. Gaz. des Hôp. — 516. Fox, C. 1897. Fall von lokaler Ichthyosis. Krankenvorst. Londoner derm. Ges. 15. Okt. — 517. Fox, G. H. 1892. Papilloma of axillae and fore-arm. Krankenvorst. Journ. of cutan. and gen.-urin. dis. — 518. Galewsky. 1893. Naevus linearis verrucosus. Vers. der Gesellsch. deutscher Naturf. zu Nürnberg. 14./IX. — 519. Galewsky & Schlossmann. 1896. Über Naevus linearis. Deutsches Arch. f. klinische Med. Band LVIII. — 520. Galliard. 1880. Naevus pigmentaire lichénoide généralisé. Annales. 1880. — 521. Galliard. 1880. Obs. pour servir à l'historie des lésions cong. de la peau etc. Annales. pag. 498. — 522. Geber. 1872. Neuropathisches Hautpapillom. Med. chir. Rundschau von K. Bettelheim. XIII. (N. F. III.) Ärztl. Bericht des k. k. allgem. Krankenhauses zu Wien vom Jahre 1871. (Unter Ichthyosis.) — 523. Gerhardt, C. 1871. Beobachtungen über neuropathisches Hautpapillom. Jahrb. für Kinderheilk. und psychische Erziehung. Band IV. — 524. Gerson. 1899. Naevus pig-

mentosus verrucosus unius lateris. Berl. derm. Ges. 6. Juni. — 525. Giovannini. 1894. Über einen Fall von Ichthyosis mit Hypertrophie der Schweißdrüsen. Archiv. XXVII. p. 3. — 526. Groen. Zit. nach Mathieu. — 527. Guélain, A. 1901. Acrokératodermie congénitale héréditaire. Thèse de Bordeaux. — 528. Haegele, F. 1886. Ein Fall von Papilloma neuropathicum frontis. Inaug.-Dissert. Würzburg. — 529. Hagen, 1892. Zur Kenntnis des halbseitigen Naevus verrucosus. Münch. med. Wochenschr. Nr. 19. — 530. Hallopeau. 1890. Naevus lichénoide kératopilaire distribué suivant les trajets nerveux. France médicale. Nr. 48. — 531. Hallopeau. 1891. Les naevi. Progrès medical. 11. juillet. p. 19. — 532. Hallopeau. 1895. Soc. franç. de Dermat. Mai. — 533. Hallopeau et Guibal. 1898. Sur un cas d'ichthyose vraie localisée et symétrique. Soc. franç. de Derm. 21. Mai. Annales. — 534. Hallopeau & Jeanselme. Sur un naevus lichénoide en série linéaire correspondant aux liques de Voigt. Annales. VIII. p. 1273. — 535. Hallopeau et Leredde. 1901. Traité. — 536. Hallopeau et Léri. 1899. Sur un cas de macules ichthyosiques. Soc. franç. de Derm. 13./VII. Annales. — 537. Hallopeau et Trastour. 1900. Sur un cas de naevus angiomateux de l'avant-bras avec hypertrophie et hyperkératose. Annales. p. 632. — 538. Hardaway. 1880. Klinische Studie über das Papillom der Haut. Am. Arch. of Derm. Oct. (Vierteljahrschr. f. Derm. 1881. Bd. XIII. Ref.) — 539. Haussmann. 1840. Über Warzen im allgemeinen und einige seltene Formen derselben. Diss. inaug. Tübingen. — 540. v. Hebra, F. 1876. Handbuch. — 541. Heller. Strichförmige Hauterkrankungen der unteren Extremitäten. Int. Atlas selt. Hautkrankh. XXXVI/VII. — 542. Hilbert. 1884. Partielle Hypertrichosis neben angeborener Ichthyosis circumscripta. Virchows Archiv. Bd. XCIX. — 543. Houel et Chambard. 1879. Plaques cornées congénitales. Le Progrès médical. Paris. (Bull. de la Soc. anatomique. Dez. 1878.) — 544. Hutchinson, J. Ichthyosis in streaks. Archives of Surgery. Vol. IV. p. 219. — 545. Hutchinson, J. Ichthyosis resulting in growth of horns. Archives of Surgery. Vol. 6. p. 3. — 546. Hutchinson, J. Teratology. Case illustrating the form of Ichthyosis wich occurs in streaks and bands. Archives of Surgery. Vol. III. pl. XLV. Vol. VI. — 547. Hutchinson. 1895. A smaller Atlas of illustr. of clin. Surg. London. Pl. CXXXII. Pl. XLV. (Systematisierte hystriciforme Naevi.) — 548. Jadassohn. 1888. Beiträge zur Kenntnis der Naevi. Vierteljahrschr. f. Derm. u. Syph. p. 917. — 549. Jadassohn, s. Werner und Jadassohn. — 550. Jadassohn. 1900. Lehrbuch von Neisser-Jadassohn in Epstein-Schwalbe. Systematisierte Naevi. — 551. Jamieson. 1882. Papilloma neuroticum in a boy aet. 12. Tr. med.-chir. Soc. Edinb. — 552. Joseph. 1889. Ein Fall von schwimmhosenartigem. tierfellähnlichen Naevus piliferus pigmentosus. (Deutsche medizinische Wochenschr.) — 553. Joseph. 1892. Über Hypertrichose auf pigmentierter Haut. Berl. klinische Wochenschr. Nr. 8. — 554. Joseph. 1898. Fall von Ichthyosis hystrix. Berl. dermat. Ges. 1. März. Krankenvorst. — 555. Joseph, M. 1894. Über ungewöhnliche Ichthyosisformen. Verh. d. deutsch. derm. Ges. IV. Kongr. — 556. Joseph und Meissner. 1901. Histopathol. in mikr. Darst. Ichthyosis hystrix. — 557. Kaposi. 1884. Naevus verrucosus universalis. Anz. der k. k. Gesellschaft der Ärzte in Wien. — 558. Kaposi. 1885. Über einen Fall von Naevus verrucosus universalis. Wien. med. Bl. VIII. 718. Wien. med. Wochenschr. Ärztl. Ber. des k. k. allg. Krankenh. zu Wien v. Jahre 1885. p. 158. XXXV. — 559. Kaposi. 1891. Ichthyosis hystrix (systematisiert). Ref. Arch. XXIII. p. 148. — 560. Kaposi. 1892. Ichthyosis hystrix plumiformis. Ref. Monatsh. XVI. pag. 319. (Atlas Taf. 123 u. 124.) — 561. Kaposi. 1895. Ichthyosis. Krankenvorst. Ref. Wien. klin. Wochenschr. p. 387. (Atlas Taf. 125.) — 562. Kaposi. 1890. Ichthyosis hystrix (systematisiert). Krankenvorst. Wien. derm. Ges. 11. Juni.

— 563. Kaposi. 1900. Patholog. u. Therap. der Hautkrankh. (Ichthyosis hystrix.) — 564. Kaposi. 1900. Handatlas der Hautkrankh. Ichthyosis papillaris, hystrix et pigmentosa. Taf. 121. Ichthyosis serpentina, verrucosa et tylotica. Taf. 119. Ichthyosis hystrix. Taf. 120. Reprod. n. Tilesius. (Stellt einen Lambert dar.) — 565. Kaposi. Fall von Naevus unius lateris. Archiv. Bd. XXXIV. pag. 411. — 566. Knauer. 1898. Ichthyosis hystrix. Int. phot. Monatsschr. f. Med. Bd. V. H. 4. Ref. Monatsh. XXVII. p. 580. — 567. Koren. 1889. Ichthyosis linearis neuropathica. Norsk. mag. f. Saeger. Ref. Monatsh. X. p. 239. — 568. Kohn, M. 1869. Über die sog. Framboësia und andere Arten von papillären Neubildungen der Haut. Archiv. pag. 417 — 569. Kröner. 1890. Ein ausgedehnter Fall von Papilloma neuropathicum. Diss. Würzburg. — 570. Lanz, A. 1894. Naevus verrucosus unius lateris (v. Bärensprung), Naevus linearis verrucosus (Unna) ichthyosiformis. Dermat. Zeitschr. Bd. I. p. 142. — 571. Lauth. 1802. Mémoire sur les frères Lambert etc. Mém. Soc. des Sciences etc. de Strasbourg. — 572. Leeuwenhoek. 1683. Icon. of cut. Med. I. p. 319. Philos. Trans. — 573. Lelong. 1899. Étude sur les naevi dans leurs localisations et dans leurs rapports avec le systeme nerveux, notamment avec les métamères. Thèse de Paris. — 574. Lesser. Lehrbuch. — 575. Lewin. 1877. Deutsche Zeitschr. f. pr. Med. — 576. Lewin. 1884. Halbseitige Hypertrophien. Charité-Annalen. — 577. Little. 1892. Extensive Unilateral Naevus. The Lancet. p. 1273. — 578. Lorry. 1787. Tractatus de morbis cutaneis. Paris. — 579. Luce. Recherches sur un cas curieux d'alopécie. (Zitiert nach Fourgs. Nr. 89. Hierher gehörig?) — 580. Ludwig. Betrifft die Lambert. (Zitiert nach Wolff. s. Nr. 411.) — 581. Machin, J. 1732. (Beschr. der Lambert.) — 582. Mackenzie. 1880. Papillary growths of nervous distribution. Med. Times and Gazette. (Schmidts Jahrb. B. CXC. p. 144. (Ist kein Naevus, sondern eine entzündliche Affektion.) — 583. Manasse. 1890. Ein Fall von Ichthyosis. Berl. klin. Wochenschr. Nr. 18. — 584. Mansfeldt. 1823. Beschreibung einer Ichth. cornea spinosa partialis, beobachtet bei einem Kind von dritthalb Jahren; und etwas über das Wesen dieser Ichthyosis überhaupt. Arch. f. med. Erfahr. II. Berlin. — 585. Mathieu. 1892/93. Papillome corné névrotique. Thèse de Lyon. (Examen histologique par Lacroix.) — 586. M'Connell, J. B. 1879. Ichthyosis hystrix. Arch. Derm. V. Philadelphia. — 587. Meissner. 1840. Über Naevus verrucosus. Derm. Zeitschr. Bd. II. p. 478. — 588. Mendes da Costa. 1898. Naevus porokeratodes de la main. Vereeniging van nederlandsche Dermatologen. Sept.-Mai. — 589. Morrow, P. A. 1898. Report of two cases of linear naevus with remarks its nature and nomenclature. New-York. med. Journ. Jan. (Sind entzündlich und wohl keine Naevi.) — 589a. Morris, Malcolm. 1900. Ichthyosis in lines. Dermat. Soc. of Lond. Febr. Brit. Journ. of Derm. pag. 94. march. — 590. Mosengeil. 1870. Ein Fall von sehr weit verbreitetem Naevus mit Hypertrophie aller davon befallenen Gewebsteile. Arch. f. klin. Chir. XII. p. 735. — 591. Müller, J. 1892. Ein Fall von Naevus verrucosus unius lateris. Arch. f. Derm. — 592. Müller H. 1852. Über einen Fall von Ichthyosis cornea. Verh. d. phys.-med. Ges. zu Würzburg. Bd. III. — 593. Neely, E. A. 1888. Keratosis follicularis, Associated with an exaggerated tylosis of soles and palms. Journ. of cut. and gen.-urin. dis. p. 128. — 594. Neisser. 1900. Lehrbuch. (Epstein-Schwalbe. Hautkrankh. p. 329.) — 595. Neuburger. 1891. Akrokeratoma hereditarium. Monatsh. XIII. pag. 1. — 596. Neumann, J. 1877. Über Naevus papillaris (Thomson) neuroticus, unius lateris (Bärensprung), neuropath. Hautpapillom (Gerhardt), Nervennaevus (Simon). Öst. Jahrb. f. Päd. Bd. II. (Lehrb. pag. 390.) — 597. Neumann. 1891. Wiener med. Presse. — 598. Ogle. 1863. Zwei Fälle von Ichthyosis sebacea. Med. chir. Trans. XLVI. pag. 217. (Schwimmer. Archiv. II. pag. 269.) —

599. Ohmann-Dumesnil. 1899. A case of ichthyosis nigricans. Journ. of Derm. june. pag. 126. — 600. Ollier, L. 1858. Des tumeurs hypertrophiques de la peau et en particulier des hypertrophies papillomateuses. Ann. de la syph. et des mal. de la peau par Diday et Rollet. p. 183. (Schmidts Jahrb. Bd. CV. p. 30.) — 601. Panarolus. 1652. Jatrologismorum seu Medicinalium observationum Pentecostae Quinque etc. Romae. — 602. Pečírka. 1891. Über Hautpapillome. (Sborník lékařský.) Ref. Monatsh. XIII. p. 170; s. Blaschko. Nr. 470. — 603. Petersen, W. 1892. Fall von multiplen Knäueldrüsengeschwülsten unter dem Bilde eines Naevus verrucosus. Arch. f. Dermat. — 604. Peterson. 1890. Ichthyosis linearis neuropathica. Journ. of cut. and gen.-urin. dis. New-York. VIII. 57—61. — 605. Phillips, Leslie. 1898. British med. Journ 5. Febr. (Lineare unilaterale Ichthyosis.) — 606. Philippson. 1890. Ichthyosis (hystrix) cornea partialis. Monatsh. XI. — 607. Pickells, W. 1851. Cases of ichth. L. and hirsutics. Edinb. med. and Surg. Journ. Oct. LXXXI. (Schmidts Jahrbuch. 1879. p. 52.) — 608. Plenck. 1783. Doctrin. de morb. cutan. pag. 86. — 609. Plonski. 1899. Naevus pigmentosus verrucosus unius lateris. Berl. derm. Ges. 6. Juni. — 610. Pott. 1888. Über Papilloma neuropathicum. Jahrb. f. Kinderheilk. — 611. Profeta. 1878. Ittiosi acquisita. Clin. dermosif. di Palermo. 58—62. 2 pl. — 612. Ransom. 1896. An unusual case of Naevus unius lateris. Journ. of cut. and gen.-urin. dis. April. XIV. New-York. — 613. Rayer. 1839. Theoretisch-prakt. Darstellung der Hautkrankheiten, übersetzt von Dr. H Stannius. Berlin. Bd. III. — 614. Robinson. Nerve naevus. Journ. of. cut. and vener. dis. Vol. IV. 5. — 615. Rokitansky. Histol. Beschreibung der „Ichthyosis" resp. Naevus verrucosus. (Zit. nach Kaposi, Lehrbuch.) — 616. Rosenthal, J. S. 1835. Bemerkungen über die Salubrität von Güstrow. (Fall von Ichth. hystrix partialis.) S. VIII. p. 49. — 617. Rossi. 1893. Un caso di neo nevropatico bilaterale accompagnato da meningocele. Rivista clin. et terap. VII. — 618. Rousseau. 1891/92. Du naevus kératosique. Thèse de Bordeaux. — 619. Ruland. 1887. Naevus verrucosus pilosus. Diss. Würzburg. — 620. Saalfeld. 1892. Naevus verrucosus unius lateris. Allgem. med. Zentralzeitung. Nr. 102. — 621. Saalfeld. 1894. Doppelseitiger Naevus verrucosus (Nervennaevus). Derm. Zeitschr. Bd. I. p. 11. — 622. Sanders. 1880. Case of ichthyosis hystrix (verrucosa et cornuta). Edinb. M. J. XXVI. pag. 66. — 623. Sauvages, s. Boissier de Sauvages. — 624. Schlossberger, J. 1854. Chemische Untersuchung der Hornmassen im Fall Buchner. Annalen der Chemie u. Pharm. T. XCIII. pag. 333. Tübingen. — 625. Schourp. 1898. Über Ichthyosis hystrix. Derm. Zentralbl. I. pag. 242. — 626. Schwimmer. 1869. Ichthyosis sebacea, seborrhoea universalis. Wien. med. Wochensch. XIX. — 627. Seemer. 1889. Zur Charakteristik der Naevi. Diss. Würzburg. — 628. Shiwult. 1898. Naevus verrucosus ichthyosiformis. Ven.-dermat. Gesellsch. zu Moskau. 9./21. Okt. — 629. Simon, O. 1873. Die Lokalisation der Hautkrankheiten. — 630. Simon, Th. 1872. Über Nervennaevi. Arch. f. Dermatol. Bd. IV. — 631. de Smet. 1873/74. Cas remarquable d'ichthyose. Presse medicine belge. Bruxelles. XXVI. — 632. Spiegelberg. 1896. Über einen Fall von angeborener papillomatöser sog. neuropathischer Warzenbildung. Münch. med. Wochenschr. — 633. Spietschka. 1894. Über sogen. Nervennaevi. Archiv. XXVIII. — 633a. Thibierge, G. 1892. Cas extraordinaire d'ichthyose généralisée avec altérations des muqueuses bucale et nasale et des cornées. Annales. p. 717. — 634. Thomson. 1829. Naevus papillaris. Atlas of delineations of cutanevus eruptions. London. XXIV. und XXV. (Zit. in Froriep, Chir. Kupfertafeln. Weimar. 1830.) — 634a. Tilesius. 1802. Ausführliche Beschreibung und Abbildung der beiden Stachelschweinmenschen. Altenburg. — 635. Tommasoli. 1893. Akrokeratoma hystriciforme hereditarium. Int.

Atlas seltener Hautkrankh. IX. — 636. Tommasoli. 1884 Contributo all'anatomia e alla Patologia dell' Epidermide. Parte 2°. Del Tiloma. Acc. delle Scienze. Bologna. — 637. Tommasoli. 1893. Contributo da servire alla storia dell' Akrokeratoma. Rassegna Sc. med. Nr. 3 Marzo. — 638. Unna. Histopathol. Cap. Ichthyosis u. Naevi. p. 1164. — 639. Veiel. 1. Ein Fall von Naevus verrucosus. Archiv. XXXVI. p. 3. — 639a. Walsh. 1900. Ichthyosis hystrix. Derm. Soc. of Gr. Brit. 28 nov. (Brit. Journ. of Derm. jan. 1902.) — 640. Wedl. Zit. n. Galliard. — 641. Weitenweber. 1838. Der hornartige Fischschuppenaussatz, beobachtet und geheilt auf der Krankenabt. des Prof. Nushard (Prag). Weitenwebers Beiträge. Bd. I. H. 3. (Schmidts Jahrb. XVII. p. 46.) — 642. Werner & Jadassohn. 1895. Zur Kenntnis der systematisierten Naevi. Archiv. Bd. XXXIII. p. 341. — 643. Wernher, A. 1855. Fortschreitende, nicht krebsartige Papillargeschwulst der Cutis. (Naevus papillaris Thomson.) Henle u. Pfeuffer, Zeitschr. f. rationelle Mediz. Bd. LXXXIX. p. 20. — 644. Wherry. 1899. Congenital neuropathic Papilloma. Practitionner. Mai. — 645. White. 1889. A case of Keratosis follicularis. Journ. of cut. and gen.-urin. dis. June. — 646. Van der Wiel. Obs. Rarior. cent. I et II. Seidae. — 647. Wolff, 1898. Naevus linearis verrucosus. Verhandl. d. deutschen derm. Ges. Straßburg. — 648. Wünsch. Übersetzung einer die Lambert betreffende Publikation. (Zit. nach Lebert. Über Keratose.)

V.

Keratosis pilaris (Brocq) und Ulerythema ophryogenes (Tänzer).

649. Anderson, Mac Call. 1887. A treatise on diseases of the skin. pag. 365. — 650. Audry. 1894. Über die Beziehungen der Xerodermia pilaris zur Ichthyosis. Journal. Le Midi médical. p. 559. — 651. Besnier, E. 1889. Xérodermie pilaire erythémateuse ou congéstive progressive, ou ichthyose rouge. (Folliculitis rubra de Wilson etc.) Annales. p. 710. — 652. Besnier. 1891. Traduct. de Kaposi, Ed. II. p. 69. — 653. Brocq. 1889. Lichen pilaire ou xérodermie pilaire de la face. Annales. p. 339. — 654. Brocq. 1890. Note pour servir à l'histoire de la kératose pilaire. Annales. p. 97, 234. — 655. Brocq. 1892. Alopécie kératosique. Annales. — 656. Cels, R. 1896. Contribution à l'étude de la kératose pilaire et de ses rapports avec l'ichthyose. Thèse de Paris. — 657. Duhring. 1883. Maladies de la peau. Trad. de Barthélemy. p. 465 et 463. — 658. Fox, Tilbury. 1879. Cacotrophia folliculorum. Brit. med. Journ. 24. Mai. — 659. Fox, G. H. 1897. A case of keratosis pilaris. New-York. derm. Soc. 26. Jänner. Journ. of cutan. and gen. dis. p. 231. — 660. Gaujа. 1894. Thèse de Paris. — 661. Giovannini. 1895. Contributione allo studio istologico della cheratosi pilare. (Lo Sperimentale. pag. 661.) — 661a. Giovannini. 1902. Zur Histologie der Keratosis pilaris. Archiv Bd. 63. p. 163. — 662. Hardy. 1874. Ichthyose. Nouveau. Dict. de méd. et de chir. T. XVIII. 3. 305. — 663. Hardy. 1886. Traité prat. des mal. de la peau. p. 76. — 664. Hebra, F. Handbuch. — 665. Hyde, J. N. 1888. A pract. treat. etc. — 666. Isaac. 1899. Xerodermia pilaris. K. Vorst. Berl. derm. Ges. 4. Juli. — 667. Kaposi. Lehrbuch. (Ichthyosis). — 668. Lemoine. 1882. Ichthyose ansérine des scrofuleux. Annales. p. 274, 343. — 669. Lasareff. 1900. Fall von Keratosis pilaris. Ven. derm. Ges. zu Moskau. 21. Jänner. — 670. Méneau. 1894. Cas d'alopécie dus à la kératose pilaire. Annales. (Soc. franç. de Dermatol. 14. Juni.) — 671. Mibelli. 1897. Die Ätiologie und Varietäten der Keratosen. Monatsh. Bd. XXIV. — 672. Neisser. 1894. Internat. med. Kongr. in Rom. — 673. Róna. 1898. Keratosis pilaris rubra und Pityriasis rubra pilaris (Devergie) an einem Individuum. Archiv. Bd. XLVII. p. 399. — 673a. Sprecher. 1901. Ricerche statistiche sulla cheratosi

pilare. Giorn. ital. delle mal. ven. XXXIII. p. 784. Archiv. Bd. LVI. p. 432. — 674. Tänzer. 1889. Über das Ulerythema ophryogenes. Monatsh. p. 197. — 675. Thibierge. Art. Ichthyose dans Dict. Dechambre. T. XV. p. 360. — 676. Tommasoli. 1895. Annales pag. 538 u. s. f. — 677. Unna. 1. Histopathologie. (Keratosis suprafollicularis.) — 678. Vidal. 1889. Annales. pag. 711. — 679. Wilson, Erasmus. 1876. Lectures on derm. del. in the roy. coll. of surg. in 1876, 1877, 1878. pag. 227.

VI.

Follikuläre Keratosen (Acné cornée s. keratosa, Keratosis follicularis contagiosa Brooke etc.) mit Ausschluß der Keratosis pilaris.

680. Allen, C. W. 1894. A case of Keratosis follicularis. N.-Y. derm. Soc. 230. Meeting. Journ. of cut. gen. dis. pag. 164. — 681. Barbe. 1901. Kératose folliculaire (type de Brooke). Annales. pag. 535. — 682. Baudouin et Du Castel. 1901. Kératose folliculaire villeuse. Annales. p. 422. — 683. Behrend. Ichthyosis follicularis. Lehrb. 2. Aufl. p. 357. — 684. Besnier-Doyon. 1891. Lehrb. p. 785. — 685. Blaschko. 1892. Follikuläre Keratosen. Verh. der deutsch. derm. Ges. Kongr. zu Leipzig. Archiv Ergh. I. p. 284. — 686. Brocq. Lehrbuch p. 57. — 687. Brooke. 1892. Keratosis follicularis contagiosa. Internat. Atlas seltener Hautkrankh. H. 7. Taf. 22. — 688. Crocker. Acne keratosa. Lehrbuch. pag. 706 u. 712. — 689. Crocker, R. 1899. Acne keratosa. Brit. Journ. of Dermat. jan. pag. 1. (Scheint entzündlicher Natur.) — 690. Crocker, R. 1901. A case of acne keratosa. Brit. Journ. of Derm. p. 305. — 691. Elliot. 1894. A case of keratosis follicularis contagiosa Brooke: Acné cornée of the French. N.-Y. derm. Soc. 232. Meeting. Journal of cutan and gen. dis. pag. 362. — 691a. Ehrmann. 1894. Keratosis follicularis. In Lubarsch-Ostertag „Ergebnisse" etc. Jahrg. 1894. IV. Abt. p. 448. — 692. Fox. 1899. A case of keratosis follicularis. N.-Y. derm. Soc. Okt. 24. — 692.a Fox. 1900. A case of grouped keratosis follicularis. N.-Y. derm. Soc. 24. April. Journal of cut. and gen. dis. p. 465. oct. — 693. Fox, G. H. 1901. A case of acute Keratosis follicularis. N.-Y. derm. Soc. Feber. 26. — 694. Guibout. 1879. Acné sébacée cornée. Nouv. leçons clin. sur les mal. de la peau. Paris p. 662. (S. auch Morrov.) — 695. Galloway. 1899. Fall von Lichen spinulosus. Lond. derm. Ges. 12. Juli. — 696. Giovannini. 1899. Reperto istologico in un caso di acne cornea. Gazz. medica di Torino Nr. 41. (Annales. 1901. p. 1105.) — 697. Hardy. 1863. Acné sébacée cornée. Leçons sur les mal. de la peau. 2. édit. Paris. — 698. Hallopeau et Jeanselme. 1895. Sur deux formes d'acné cornée. Annales. p. 305. — 699. Hallopeau et Macrez. 1895. Sur un nouveau cas d'acné kératique de Tenneson. (Acné cornée en aires.) Annales. p. 1141. — 700. Leloir et Vidal. 1889. Acné cornée. Traité descr. des mal. de la peau. 1. Fasc. Paris. p. 7. — 701. Lesser. Ichthyosis follicularis. v. Ziemssens Handb. Bd. XIV. Hautkrankh. Bd. 1. pag. 478. (Ist wohl ein Naevus. s. pag. 150.) — 702. Little, G. 1901. Kératose folliculaire. Derm. Soc. of London. 9. jan. — 703. Mackenzie. 1899. Keratosis follicularis. Lond. derm. Ges. 12. Juli. — 704. Morrow, P. A. 1886. Keratosis follicularis etc. Journ. (Ist vielleicht eine Darier'sche Dermatose.) — 705. Neisser. 1894. Keratosis follicularis punctata et striata. Verh. d. deutsch. derm. Ges. IV. Kongr. zu Breslau. p. 421. — 705a. Neisser. 1900. Keratosis follicularis. Breslauer derm. Ver. 5. Febr. Archiv. Bd. LIII. pag. 390. — 706. Perry. 1897. Congenitale Xerodermie oder Keratosis pilaris oder Pityriasis rubra pilaris. Lond. derm. Ges. 10. Feber. — 707. Saalfeld. 1899. Keratosis follicularis universalis. Berlin. derm. Ges. 5. Dez. — 708. Sabolotsky, A. 1898. Keratosis follicularis. Ven.-derm. Ges. zu Moskau. 13.—25. Nov. (Ref. Monatsh. 99.) —

709. Tenneson. 1895. Sur une variété d'acné non décrite. Annales. pag. 218. — 710. Tenneson et Leredde. 1895. Sur l'acné kératique. Annales. pag. 285. — 711. Touton. 1899. Ätiologie und Pathologie der Akne. Verh. d. deutsch. derm. Ges. 6. Kongr. zu Straßburg. pag. 13. — 712. Wolff. Lehrbuch. p. 94.

VII.

Psorospermosis (Darier).

713. Bettmann. 1899. Über Dariersche Krankheit. Nat.-med. Ver. Heidelberg. (Münch. med. Wochenschr. Nr. 27.) — 714. Besnier-Doyon. 1891. Maladies de la peau. — 715. Bidenkap. 1883. D. norske med. Selskabs Forhandlinger. — 716. Boeck, C. 1891. Vier Fälle von Darierscher Krankheit. Archiv. (II. Kongr. d. deutsch. derm. Ges. zu Wien.) — 717. Bowen. 1890. Journ. of cut. and gen. dis. June. — 718. Bowen, J. T. 1896. Keratosis follicularis. (Psorospermose folliculaire végétante Darier.) A propos of a new case. Journ. of cut. d. p. 209. June. — 719. Bowen, J. T. 1898. Un cas de Kératose folliculaire (Maladie de Darier) limitée à la tête et aux mains. Annales. p. 7. — 720. Bulkley. 1890. Med. News. H. 8. — 721. Buzzi und Miethke. 1891. Über die Dariersche Dermatose. Monatsh. Bd. XII. 9. — 722. Campana. 1892. Ittiosi cornea e psorospermosi. Genova. (Ref. Monatsh. 1893. p. 457) — 723. Darier. 1889. De la Psorospermose folliculaire végétante. Annales. — 724. Darier. 1892. Deux cas de la maladie dite „Psorospermose folliculaire végétante.“ Int. Atlas seltener Hautkrankh. H. 8. — 725. Darier. 1896. Note sur l'anatomie de la maladie dite „Psorospermose folliculaire végétante.“ Annales. p. 742. — 726. De Amicis. 1891. II. Kongr. d. deutsch. derm. Ges. zu Wien. — 727. De Amicis. Contribut. clin. et anatomo-path. à l'étude de la Psorospermose cut. végétante. Bibliotheca med. Abt. 2. Heft 3. — 728. Doctor, E. 1898. Über das Verhältnis der Darierschen Krankheit zur Ichthyosis. Archiv. Bd. XLVI. p. 321. — 729. Enthyboule. 1889. D'une éruption acnéique généraliseé polymorphe. Kongr. internat. de Dermatol. à Paris. 315. — 729a. Ehrmann. 1894. Psorospermosis follic. vegetante (Darier). In Lubarsch. Ostertag „Ergebnisse“. Jahrg. 94. Abt. IV. p. 449. — 729.b Ehrmann. 1901. Ein Fall von sog. Psorospermosis (Darier). Verh. der Wiener derm. Gesellsch. 23. Okt. Wien. med. Presse. Nr. 45, 46. — 730. Elliot. 1898. Keratosis follicularis. N.-Y. derm. Assoc. June. — 731. Fabry. 1894. Über Psorospermien bei Hautkrankheiten. Archiv. Bd. XXVI. — 732. Gaucher. 1900. Acné cornée végétante. Annales p. 1175. — 733. Glawsche, E. S. 1898. Psorospermose guérie par l'arsenic. Annales. Soc. de Syphiligr. et vénéréol. de Moscou. 24. April. — 734. Hallopeau. Espèce particulière d'acné sébacée concrète avec hypertrophie. Annales. 1884. p. 20. 1888. Réun. hebdom. des méd. de l'hôp. Saint-Louis. Nov. (Derselbe Fall wie Obs. I. in der Thèse de Thibault und in Darier.) — 735. Hallopeau. 1896. Sur un nouveau cas de maladie de Darier et ses rapports avec la dystrophie papillo-pigmentaire. Annales. p. 737. — 736. Jacobi. 1898 Ein Fall von Psorospermose folliculaire végétante (Darier). Münch. med. Wochenschr. Nr. 36. (Verb. d. Deutsch. derm. Ges. VI. Congr. zu Straßburg. p. 409. — 737. Jarisch. 1900. Lehrbuch. p. 719. — 738. Jarisch. 1895. Zur Kenntnis der Darierschen Krankheit. Archiv. Bd. XXXI. — 739. Krösing. 1892. Beiträge zur Kenntnis der Darierschen Dermatose. Monatsh. XV. H. 10. (Fraglicher Fall. S. Bowen. 1896. Journ.) — 740. Kaposi. 1899. Keratosis papillaris verrucosa. Wien. derm. Ges. 26. April. (Zweifelhafter Fall.) — 741. Lustgarten. 1891. On Psoro-

spermosis follicularis. Journal of cut. dis. Jan. — 742. Lutz. 1860. Hypertrophie générale du système sébacé. Thèse de Paris. — 743. Mansurow. 1891. Monatsh. Bd. XII. (IV. Ärzte. Congr. zu Moskau. (Fraglicher Fall. S. Bowen. 1896. Journal.) — 744. Marianelli 1898. Contributo allo studio della cheratosi folliculare (Psorospermosis follicul. Darier). Comment. clin. delle mal. cut e gen. urin. Jahrg. I Ser. II. H. 8—10. — 745. Melle. 1898. Contributo clinico ed anatomico-pathologico allo studio della psorospermosi cutanea végétante. Giornale. p. 365. — 746. Morrow. 1886. Keratosis follicularis associated with fissuring of the tongue and leukoplakia bincalis. Journ. of cut. ven. Dis. p. 257. (S. Elliot und Boeck. Fraglich.) — 747. Mourek, H. 1894. Ein Beitrag zur Lehre von der Darierschen Dermatose. Archiv. — 748. Pavlov. 1898. Zur Frage der sogenannten Psorospermose folliculaire végétante. Archiv. 2. Ergänzungsheft. — 749. Petersen. 1893. Über die sogenannten Psorospermien der Darierschen Krankheit. Zentralbl. f. Bakter. u. Parasitenkunde. Bd. XIV. — 750. Piffard. 1891. On Psorospermosis. Journ. of cut. gen. Dis. Jan. — 750a. Reiss. 1900. Sur la kératose folliculaire dans le cours de la maladie de Darier. Pamietnik jutileuszoivy na czeste Prof. Korczynskiego. Cracovie. — 751. Schweninger und Buzzi. 1892. Zwei Fälle Darierscher Dermatose. Int. Atlas seltener Hautkrankheiten. H. 8. — 752. Schwimmer. 1892. Archiv. Verh. der Deutsch. derm. Ges. III. Kongr. zu Leipzig. — 752a. Schwimmer, E. 1894. Psorospermosis (Darier), Keratosis hypertrophica universalis. Bibliotheca medica. — 753. Thibault. 1889. Psorospermosis. Dissertat. Paris. 8. Mai. — 754. White. 1889. A case of Keratosis follicularis. Journ. of cut. gen. Dis. — 755. White. 1890. A second case of Keratosis follicularis. Journ. of cut. gen. dis. — 755a. Wolff. 1899. Verb. d. deutsch. derm. Ges. zu Straßburg. — 756. Zeleneff. 1891. The brit. Journ. of Dermatol. (Fraglich. S. Bowen, Journ. 1896.)

VIII.

Acanthosis nigricans.

757. Barsky. 1898. A case of rare skin disease. (Acanthosis nigricans.) Wratsch. p. 957. (Journ. of cut. gen. dis. 1899.) — 758. Boeck. 1889. Acanthosis nigricans. Archiv. Bd. L. H. 3. — 759. Burmeister. 1899. Über einen Fall von Acanthosis nigricans. Archiv. Bd. XLVII. H. 3. — 760. Collan, V. 1897. Acanthosis nigricans. Finska Läkaresällskapets Handlinger, H. 3. p. 419. (Ref. Annales.) — 761. Couillaud. 1896. Dystrophie papillaire et pigmentaire. Les relations avec la carcinose abdominale. Thèse de Paris. (Gaz. des Hôp. Nr. 42.) — 762. Crocker, R. 1899. Acanthosis nigricans. Derm. Soc. of London. 8. Feber. — 763. Darier. 1893. Dystrophie papillaire et pigmentaire. Annales. p. 865. — 764. Darier. 1895. Sur un nouveau cas de dystrophie papill. et pigm. Annales. p. 97. — 764a. Ehrmann. 1894. Acanthosis nigricans. In Lubarsch-Ostertag „Ergebnisse“ etc. Jahrg. 94. Abteil. IV. pag. 451. — 765. Hallopeau, Jeanselme et Meslay. 1893. Sur un cas de dystrophie papillaire et pigmentaire. Annales. pag. 876. — 766. Hallopeau et Trastour. 1900. Mycosis, arsenicisme ou Acanthosis nigricans. Annales. pag. 885. — 767. Hue, F. 1893. Dystrophie papillaire et pigmentaire. Normandie méd. — 768. Janovsky. 1890. Acanthosis nigricans. Int. Atlas. H. 4. — 769. Jaquet et Delotte. 1897. Acanthosis nigricans chez un sujet indemne de carcinomatose. Annales. p. 210. — 770. Joseph. 1898. Acanthosis nigricans. Berliner dermat. Ges. 14. Juni. — 771. Kaposi. 1897. Acanthosis nigricans. Wien. derm. Ges. Nov. 17. — 772. Kaposi. 1900. Ein Fall von Keratosis (Acanthosis) nigricans. Allgem. Wien. med. Ztg. — 773. Kuznitzky. 1895. Ein Fall von Acanthosis nigricans. Archiv.

Bd. XXXV. — 774. Morris, M. A case of acanthosis nigricans. Medicochir. Trans. Bd. LVII. (Brit. med. Journ.) — 775. Mourek. 1893. Ein Beitrag zur Differenzierung der Epidermidosen und Corioblastosen auf Grundlage eines neuen Falles von Acanthosis nigricans. Monatshefte. Bd. XVII. — 776. Pollitzer. 1890. Acanthosis nigricans. Intern. Atlas selt. Hautkrankh. H. 4. — 777. Rille. 1896. Über Acanthosis nigricans und Dariersche Psorospermose. Archiv. Bd. XXXVII. — 777a. Rille. 1901. Über Acanthosis nigricans. pag. 278. Heilkunde. November. — 778. Spietschka. 1898. Dystrophia papill. et pigm. Archiv. Bd. XLIV. p. 267. — 779. Tenneson. 1896. (Acanthosis nigricans.) Annales. p. 1276. — 780. Tschernobouzow. 1895. Acanthosis nigricans. Bibliotheca Wratcha. (Dermat. Zeitschr. pag. 388.) — 781. Wolff. 1898. Acanthosis nigricans. Verhandl. der deutschen derm. Ges. 1894.

IX.

Porokeratosis (Mibelli).

782. Basch, E. 1898. Ein Fall von Porokeratosis (Mibelli). Pester med.-chir. Presse. T. XXXIV. Nr. 27. — 783. Du Castel et Lenglet. 1900. Porokératose de Mibelli. Hyperkeratose centrifuge atrophiante de Respighi. Pseudo-lichen circiné porokératosique de Tommasoli. Annales. pag. 228. — 784. Ducrey et Respighi. 1898. Sur une singuliere Dermatose à localisations cutanées et muqueuses. L'hyperkératose figurée centrifuge atrophiante improprement appelée Porokeratosis. Annales. pag. 734. — 785. Gilchrist. 1897. A case of Porokeratosis (Mibelli) etc. The John Hopkins Hosp. Bull. Baltimore. Mai. Nr. 74. — 785a. Gilchrist. 1899. Eleven cases of porokeratosis (Mibelli) in one family. Journ. of cut.-gen. dis. pag. 149. April. — 785b. Harttung. 1900. Ein Fall von Porokeratosis Mibelli. Breslauer derm. Ver. 23. Nov. Archiv. Bd. LVI. p. 147. — 786. Heller. 1898. Porokeratosis der Hände. Berl. derm. Ges. 6. Dez. — 787. Hutchins, M. B. 1896. A case of porokeratosis Mibelli. Journ. of cut.-gen. dis. Vol. XIV. p. 373. H. 10. — 788. Jarisch. 1900. Lehrb. der Hautkrankh. p. 711. — 789. Joseph, M. 1897. Über Porokeratosis. Archiv. Bd. XXXIX. — 789a. Kullak. 1900. Über Porokeratosis. Inaug.-Dissert. Rostock. — 789b. Larrode. 1900. Contribution à l'étude de la porokératose de Mibelli. Thèse. Bordeaux. Juillet. — 790. Mibelli. 1893. Contributo allo studio della ipercheratosi dei canali sudoriferi (Porokeratosis). Giorn. p. 313. (Monatsh. Bd. XVII.) — 791. Mibelli. 1893. Eine seltene Form von Keratodermie „Porokeratosis". Int. Atlas seltener Hautkrankheiten. Nr. 9. — 792. Mibelli. 1894. Sulla Porokeratosi; Nuovo contributo. Giorn. Fasc. III. Monatsh. 1895. Bd. XX. Nr. 6. — 793. Mibelli. 1895. „Ipercheratosi eccentrica." Due parole al Dr. Respighi. Giorn. Fasc. II. — 794. Mibelli. 1896. L'etiologoa e le varieta delle cheratosi. Giorn. Fasc. IV, V. (Monatsh. 1897. Bd. XXIV. Nr. 1.) — 795. Mibelli. 1899 Über einen Fall von Porokeratosis mit Lokalisation im Munde und an der Glans. Archiv. Bd. XVII. pag. 3. — 797. Reissner, A. 1896. Ein Fall von Porokeratosis. Inaug.-Diss. Straßburg. — 798. Respighi. 1893. Di una ipercheratosi non ancora descritta. Giorn. Fasc. 3. (Montsh. Band XVIII. Nr. 2. 1894.) — 799. Respighi. 1895. Sulla ipercheratosi eccentrica. Giorn. Fasc. I. — 800. Respighi. 1896. Di una singolare ipercheratosi. Giorn. Fasc. II. p. 138. — 800a. Respighi. 1900. Neuer Beitrag zur Hyperkeratosis centrifuga. Monatsh. 15. Sept. pag. 264. — 801. Tommasoli. 1894. Sulla nuova ipercheratosi recentemente studiata dal Prof. Mibelli (Porokeratosi) e dal Dr. Respighi. Comment. clinico delle mal. cut. e gen.-urin. Anno 2. Siena. — 802. Unna. 1894. Histopathologie. Berlin. — 803. Wende, W. 1898. Porokeratosis; with report

of a case. Journ. of cutan.-gen. dis. Nov. — 804. Wolff. 1898. Demonstration eines Falles von Porokeratosis. Verhandl. d. deutsch. derm. Ges. 6. Kongreß zu Straßburg. pag. 387.

X.

Ichthyosiforme Affektionen.

805. Audry. 1895. Sur les formes atrophiantes de l'ichthyose et leur histologie. Le mercredi médical. 15./V. Nr. 20. p. 229. (Journal des mal. cut. et syph.) — 806. Besnier. 1889. Ichthyose à poussées bulleuses. Annales. p. 577. — 807. Besnier. Internat. Atlas seltener Hautkrankh. H. II. Akrokeratom. — 807a. Brocq. 1890. Pemphigus successif à kystes épidermiques. Traitement des mal. de la peau. p. 605. — 808. Campana, R. 1885. L'atrofia dermica nell' ittiosi. Clin. dermosifilop. della R. Universita di Genova. (Bull. d. r. ac. m. d. Genova. VIII. pag. 156.) — 809. v. Düring. 1892. Ichthyosis mit pemphigoiden Eruptionen oder Ichthyosis bullosa. Monatsh. XV. Nr. 12. — 810. Esoff. 1869. Zur Lehre von der Ichthyosis. Virchows Archiv. — 811. Germain. 1879. Troubles trophiques et sesitifs dans les gelures anciennes. Thèse de Paris. — 811a. Hallopeau. 1890. Dermatose bulleuse infantile avec cicatrices indélébiles, kystes épidermiques et manifestations buccales. Annal. p. 414. — 812. Jadassohn. 1894. Pityriasis alba atrophicans. Verh. d. deutsch. dermat. Gesellsch. zu Breslau. IV. Kongreß. — 813. Kopp. Die Trophoneurosen der Haut. — 814. Lassar. 1893. Krankenvorst. Fall von Ichthyosis acquisita mit Rötung der Haut. Verh. der Berl. derm. Ver. 14. Nov. (Archiv. Bd. XXVII. p. 98.) — 815. Ledermann. 1896. Fall von Ichthyosis oder Sklerodermie. Krankenvorst. Dermatol. Ver. zu Berlin. 12. Mai. — 816. Leloir, H. 1880. Altérations des tubes nerveux des racines antérieures et post. et des nerfs cutanés dans un cas d'ichthyose congénitale généralisée. Comptes rend. Acad. d. sc. XCI. 134. Paris. — 817. Leloir. 1881. Recherches cliniques et anatomo-pathologiques sur les affections cutanées d'origine nerveuse. Arch. de phys. Paris. — 818. Leloir, H. 1879. Altérations des nerfs cutanés dans un cas d'ichthyose congénitale. Comptes rendus Acad. des sc. LXXXIX. 423. Paris. (Gazette de Paris. 1880. Nr. 32. p. 414.) — 819. Lion, V. 1898. Unter dem klinischen Bilde einer erworbenen idiopathischen Hautatrophie verlaufende Hyperkeratosis cutis. Arch. — 820. Mapother. 1873. The Dublin Journal of med. sciences. June. A case of Ichthyosis. (Ist eine I. acquisita.) — 821. Marsh. 1895. Ein Fall von akuter diffuser Ichthyosis bei einem $2^1/_4$ Jahre alten Kinde; wesentliche Besserung nach Darreichung getrockneter Schilddrüse. Med. News. 20. April. — 822. Perry. 1897. Cong. Xerodermie oder Keratosis pilaris oder Pityriasis rubra pilaris. Derm. Ges. zu London. 10. Febr. — 823. Pittet, Léon. 1894. Über Pseudo-Ichthyose. Diss. Basel. 1894. — 824. Saalfeld. 1894. Generalisierte multiple Keratose. Berl. derm. Ges. 5. Dez. (Dariersche Dermatose?) — 824a. Vidal. 1889. Lésions trophiques, d'origine congénitale à marche progressive. Annales. pag. 577.

XI.

Hyperepidermotrophie (Brocq).

825. Besnier-Doyon. 1891. Annotat. de Kaposi. II. p. 836. — 826. Brocq. 1900. Hyperepidermotrophie genéralisée. Congr. internat. de méd. Paris. Gazette des hôpitaux. pag. 1015. — 827. Brocq. 1902. Erythrodermie congénitale ichthyosiforme avec Hyperépidermotrophie. Annales. pag. 1. — 828. Hallopeau et Jeanselme. 1895. Sur une ichthyose avec hypotrophie simulant une sclerodermie. Annales. p. 1016.

(Wahrscheinlich hierher gehörig.) — 829. Hallopeau et Watelet. 1891. Sur une forme atténuée de la maladie dite Ichthyose foetale. Annales. (Soc. franç. de dermatol. 28 jauv.) [Sehr wahrscheinlich hierher gehörig.] — 830. Kaposi. 1895. Ichthyosis. Wiener klin. Wochenschrift. pag. 387. Krankenvorst. (Atlas. Taf. 125.) [Vielleicht hierher zu rechnen.] (S. Nr. 666 Literaturverz.) — 831. Nikolsky. 1897. Contribution à l'étude des anomalies congénitales de Kératinisation. XII. Congr. intern. de méd. — 832. Rasch. 1901. Erythrodermia exfoliativa universalis cong. familiaris. Dermatol. Zeitschr. Bd. VIII. H. 6. [Sehr wahrscheinlich hierher zu stellen.] — 833. Sangster. 1895. Congenital exfoliation of the skin. (Keratolysis exfoliativa?) Brit. Journ. of Dermat. Fébr. pag. 37. [Wahrscheinlich hierher gehörig.] — 834. Thibierge. 1898. Deux cas d'ichthyose foetale. Soc. méd. des hôp. de Paris. 24 juni. (Annales de Derm. pag. 796.) Wird von Brocq hierher gezählt (s. hierüber pag. 666). — 835. Vidal. 1889. Pityriasis pilaire de Devergic. Soc. de biologie. 22 avril. (Obs. XX du mémoire de Besnier sur le Pityr. rubra pilaire. Annales. pag. 406.)

Figurenerklärung.

Taf. I. Fig. 1. Fall Oe . . . . (Vergl. Fig. 23 im Text.) Naevus hystriciformis systematisatus. Leitz. Ok. I. Oel. $^1/_{12}$. (Färbung mit Alaunkarmin und nach Gram.)

A. Hornschicht.
B. Körnerschicht.
C. Rete.
D. Basalschicht.
a) Nach Gram färbbare, anscheinend freie, amorphe Massen.
b) Dieselben perinukleär angeordnet.
c) Nach Gram färbbare, korkzieherartig gewundene, faserähnliche Gebilde.
d) Kerne.

Die Zellgrenzen sind in dem (Alkohol-)Präparat nicht zu sehen.

Taf. I. Fig. 2. Fall Oe . . . . Naevus hystriciformis systematisatus. Leitz. Ok. I. Oel. $^1/_{12}$. Färbung nach van Gieson.

A. Hornschicht.
B. Körnerschicht.
C. Rete.
D. Basalschicht.
a) Anscheinend freie, mit Hämatoxylin intensiv gefärbte, keratohyalin-ähnliche Massen.
b) Dieselben perinukleär angeordnet.
c) Hyalinartige, farblose, stärker lichtbrechende intrazelluläre Gebilde.
d) Dieselben perinukleär.
e) Kerne.
f) Mitose.

Die Zellgrenzen sind in dem (Alkohol-)Präparat nicht sichtbar.

Fall II. Fig. 1. Fall Moe . . . . Ichthyosis nitida mit Follikelkeratose. (Vergl. Fig. 4 im Text.) Leitz. Obj. 3. Ok. III. Verhornter Follikel. Die Cutis ist im ganzen papelartig erhaben.

a) Epidermis.
b) Corium.
c) Angeschnittener Haarbalg.

d) Musc. arector.

e) Im Haarbalg sitzender, aus zwiebelartig geschichteten Lamellen bestehender Hornpfropf.

f) Angeschnittene Haare.

Taf. II. Fig. 2. Fall Ko . . . sch. Ichthyosis nitida. (Vergl. Fig. 9 im Text.) Leitz. Obj. 3. Ok. III.

a) Haarbalg.

b) Atrophische, abgeplattete Schweißdrüsen.

c) Fett.

Taf. II. Fig. 3. Derselbe Fall. Leitz. Ok. I. Oel. $^1/_{12}$. Vergrößerte Schweißdrüse der Fig. 2. Abgeplattete Drüsenschlinge mit platten, unregelmäßig angeordneten Kernen und schlitzförmigem Lumen.

Taf. II. Fig. 4. Fall K . . . . z. Ichthyosis nitida. (Vergl. Fig. 8 im Text.) Leitz. Ok. III. Obj. 3. Schweißdrüsenknäuel. Schlingen mit verschmälerter Wand und erweitertem Lumen.

Taf. II. Fig. 5. Derselbe Fall. Leitz. Ok. I. Oel. $^1/_{12}$. Vergrößerte Partie der Fig. 4.

a) Erweitertes Lumen einer Drüsenschlinge.

b) Verschmälerte Wand mit abgeplatteten, dichtgedrängten Kernen.

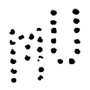
Fig. 1.

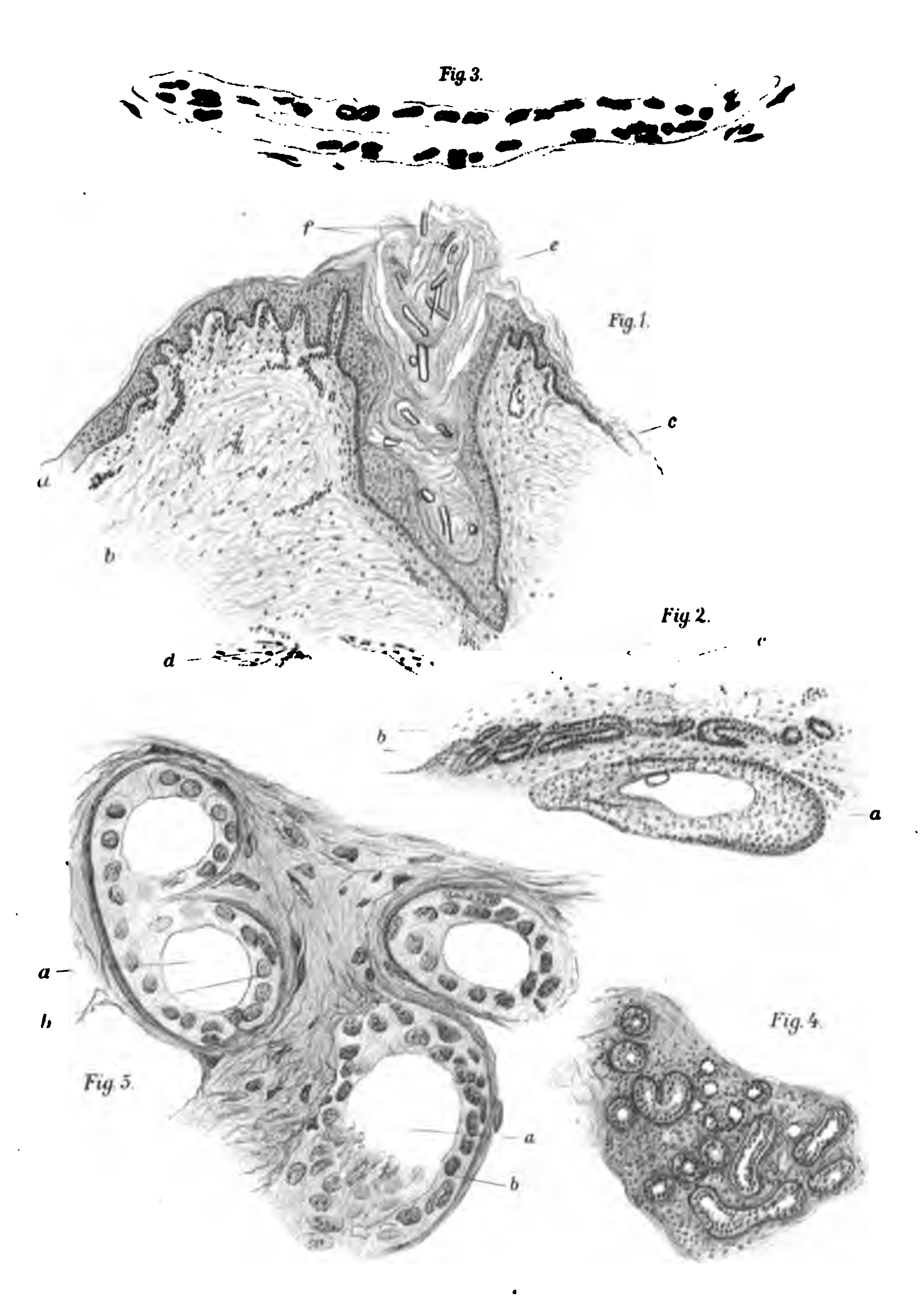
a b c d A B C D

Fig. 2.

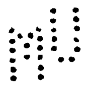
A B C D a b c d e f

Gassmann: Histologische u. klin. Untersuchungen über Ichthyosis und ichthyosisähnliche Krankheiten.





Gassmann: Histologische u. klin. Untersuchungen über Ichthyosis und ichthyosisähnliche Krankheiten.



K. U. K. HOFBUCHDRUCKEREI
A. HAASE - PRAG

